Dozy, François
1896.

Thesis LEIDEN 1896

DYSTROPHIA MUSCULARIS PROGRESSIVA.

PROEFSCHRIFT

DOOR

FRANÇOIS DOZY.

LEIDEN,
P. W. M. TRAP.
1896.

DYSTROPHIA MUSCULARIS PROGRESSIVA.

DYSTROPHIA MUSCULARIS PROGRESSIVA.

PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DEN GRAAD VAN

DOCTOR IN DE GENEESKUNDE

AAN DE RIJKS-UNIVERSITEIT TE LEIDEN,

OP GEZAG VAN DEN RECTOR-MAGNIFICUS

Dr. K. MARTIN,

HOOGLEERAAR IN DE FACULTEIT DER WIS- EN NATUURKUNDE,

VOOR DE FACULTEIT DER GENEESKUNDE TE VERDEDIGEN

op Donderdag 23 April 1896, des namiddags te 4 uur,

DOOR

FRANÇOIS DOZY,

GEBOREN TE DEVENTER.

LEIDEN,
P. W. M. TRAP.
1896.

BOEKDRUKKERIJ VAN P. W. M. TRAP, TE LEIDEN.

Aan mijne Ouders.

Dystrophia muscularis progressiva.

De naam „Dystrophia muscularis progressiva" is afkomstig van ERB, die voorstelde daarmede al die gevallen van progressieve spieratrophie aan te duiden, waar men geen afwijkingen van het zenuwstelsel als oorzaak der atrophie vindt. Daartegenover zou dan staan de „amyotrophia spinalis progressiva", al of niet met bijvoeging type DUCHENNE—ARAN, waar men wel veranderingen vindt, met name atrophie der ganglioncellen in de voorste hoorns van het ruggemerg.

Het is eerst sinds het midden dezer eeuw, sinds de onderzoekingen van ARAN (1), CRUVEILHIER (2) en DUCHENNE (3), dat de progressieve spieratrophie zich een plaats heeft weten te veroveren als een ziekte sui generis. Enkele, op zich zelf staande gevallen komen wel in de literatuur van vóór dien tijd voor, doch zijn daar eenvoudig vermeld als eigenaardige verlammingen. En toch is het juist karakteristiek voor de progressieve spieratrophie, dat wij daarbij niet van een eigenlijke verlamming kunnen spreken. Wel wordt de functie der spieren slechter en slechter, doch dit

is secundair aan en evenredig met het verdwijnen van spierweefsel. Dit verdwijnen van spiervezelen, waardoor de spier ten slotte geheel in bindweefsel en vet kan veranderen, is het wezenlijke van het proces.

Reeds van den aanvang af dateert strijd omtrent den aard der ziekte. ARAN en DUCHENNE meenden, dat het een aandoening van het spierstelsel was, waardoor de spieren langzamerhand atrophieerden. CRUVEILHIER daarentegen meende op grond van 4 autopsiën, waarvan 2 een negatief resultaat opleverden, de 2 andere echter degeneratie der voorste ruggemergswortels vertoonden, dat de oorzaak van de kwaal gelegen was in een ziekte der voorste ruggemergswortels. Bovendien hield CRUVEILHIER vast aan de meening, dat de ziekte een verlamming was, gevolgd door atrophie, welke hij dan ook noemde „paralysie musculaire progressive atrophique."

Nu eenmaal de aandacht op deze „atrophie musculaire avec transformation graisseuse", zooals DUCHENNE de ziekte genoemd had, gevestigd was, duurde het niet lang of meerdere publicatiën kwamen onze kennis daaromtrent vermeerderen. De strijd tusschen CRUVEILHIER aan de eene zijde, DUCHENNE en ARAN aan de andere zijde, tusschen neuropathie en myopathie, werd er echter niet door beslist. Terwijl aan den eenen kant tal van onderzoekers afwijkingen in de meest verschillende deelen van het ruggemerg zagen, werd dit in vele andere gevallen normaal gevonden. Zoo werden, behalve de voorste wortels, de voorste hoorns gedegenereerd gevonden, of wel veranderingen in de zijstrengen, verwijding van het ruggemergskanaal, degeneratieve veranderingen van achterste hoorns of achterste

wortels. De periphere zenuwen waren nu eens normaal, dan weer gedegenereerd. Bij sommige auteurs worden veranderingen in den sympathicus vermeld.

Geen wonder dus, dat, waar 't pathologisch-anatomisch onderzoek zoo uiteenliep, ook de meeningen omtrent den aard van het lijden zeer verdeeld waren. Zelfs zij, die de primaire oorzaak zochten in het zenuwstelsel, waren het niet eens over de juiste zitplaats: alle genoemde deelen werden successievelijk als primair aangedaan beschouwd.

Daartegenover huldigden velen, onder wie in de eerste plaats FRIEDREICH (4) mag genoemd worden, de myopathische leer. Zij meenden, dat het ruggemerg gewoonlijk geen veranderingen vertoonde en dat men het proces moest opvatten als een myositis. De veranderingen, welke nu en dan in het zenuwstelsel gevonden werden, verklaarde men doordat het ontstekingsproces secundair de periphere zenuwen had aangetast, zoo per continuitatem voortschrijdende de voorste wortels bereikt had, en ten slotte aanleiding had gegeven tot laesies in het ruggemerg. Of wel was het ruggemerg veranderd door 't niet gebruiken der ledematen naar analogie van de veranderingen, die men vindt na amputatie van ledematen.

Konden hun tegenstanders gedeeltelijk een post mortem normaal bevonden ruggemerg verklaren door dit aan een gebrekkig onderzoek toe te schrijven, in andere gevallen ging dit niet aan. 't Meerendeel hiervan behoorde echter tot een bijzonderen vorm van atrophie, die reeds klinisch van de progressieve atrophie, type DUCHENNE—ARAN, verschilde door den jeugdigen leeftijd, waarop het lijden debuteerde, door de localisatie der atrophie en vooral door de

buitengewone vetafzetting in de spieren, waardoor deze hypervolumineus werden. Deze z. g. pseudohypertrophie der spieren werd dan ook door de meesten, die de neuropathische leer waren toegedaan, als een aparte ziekte beschouwd, die zijn oorsprong vond in een aandoening der spieren, tegenover b.v. FRIEDREICH, die wees op de groote overeenkomst met den anderen vorm en de pseudohypertrophie slechts voor een modificatie hield der progressieve atrophie.

LEYDEN (5) was daarna de eerste, die een nieuwe splitsing voorstelde. Terwijl CHARCOT (6) herediteit een voornaam aetiologisch moment vond voor progressieve spieratrophie, trachtte LEYDEN aan te toonen, dat die gevallen van progressieve atrophie, waarbij herediteit wordt waargenomen, klinisch verschillen van het ziektebeeld, opgesteld door DUCHENNE en ARAN, en bij autopsie geen veranderingen van het ruggemerg vertoonen.

In 1884 werd zoowel van Duitsche als Fransche zijde meer licht ontstoken in deze questie. In Duitschland stelde ERB (7) een nieuw ziektebeeld op, waaronder de progressieve spieratrophie kon verloopen, vooral bij jonge individuen; hoewel hij zelf geen dergelijke gevallen met autopsie had geöbserveerd, kwam hij toch op grond van de observaties van anderen, tot de overtuiging dat zijn „juvenile atrophie" een myopathie was.

In Frankrijk waren het LANDOUZY en DÉJERINE (8), die van de reeds aan DUCHENNE bekende „atrophie musculaire progressive de l'enfance" een nieuwe soort van myopathie vormden, die daardoor gekarakteriseerd werd, dat ook de aangezichtsspieren in de aandoening betrokken waren, ja, in den regel zelfs het eerst atrophieerden.

Het bleef echter niet bij de tegenstelling myopathische en spinale atrophie. Reeds in 1886 wezen CHARCOT en MARIE (9) op de mogelijkheid van een periphere multiple neuritis als oorzaak van een bijzondere wijze van verloop. Eerst HOFFMANN (10) stelde een afzonderlijken vorm op onder den naam van „progressive neurotische Muskelatrophie", later door BERNHARDT (11) veranderd in „spinal-neuritische Form der progressiven Muskelatrophie". Hierbij zouden degeneratieve veranderingen in de periphere zenuwen gevonden worden en het lijden zou een tusschenvorm tusschen den spinalen en den musculairen vorm van progressieve atrophie zijn.

Pseudohypertrophie, LEYDEN's hereditaire atrophie, ERB's juveniele atrophie en de infantiele atrophie, type LANDOUZY—DÉJERINE, dat zijn de verschillende vormen, die men op het oogenblik onder den naam van „dystrophia muscularis progressiva" samenvat.

In de laatste jaren zijn verschillende gevallen van deze ziekte op de Leidsche kliniek voorgekomen. Prof. ROSENSTEIN heeft mij welwillend de ziekteverslagen van enkelen ter publiceering overgelaten, terwijl ik door een bezoek aan de familie v. D. Kw. in de gelegenheid was, mij persoonlijk van den toestand der patiënten II, III en IV te overtuigen. Aan deze ziektegeschiedenissen wensch ik nu nog eenige beschouwingen over dystrophia muscularis vast te knoopen, in 't bijzonder over de vraag of wij met myopathische dan wel neuropathische spieratrophie te doen hebben en hoe de z. g. dystrophia muscularis zich verhoudt ten opzichte van de spinale en de neurotische spieratrophie.

I—IV. Familie VAN DER Kw. uit Oegstgeest.

Deze familie bestaat uit 8 kinderen. De oudste is nu 15 jaar en gezond, kan goed zijn werk doen. De tweede is in ons geval I beschreven; het derde kind heeft slechts 2 weken geleefd; het 4de, 5de en 6de kind zijn onze patiënten II, III en IV (plaat I); terwijl n°. 7 en 8, resp. 3 jaar en 7 maanden oud, gezond zijn.

Noch in de familie van den vader, noch in die van de moeder komen dergelijke ziekelijke aandoeningen voor. De vader is boerenarbeider; volgens den boer, bij wien hij reeds jaren werkt, is hij een oppassend man, goed voor zijn werk, drinkt niet.

I. NICOLAAS VAN DER Kw., oud 9 jaar.

Patiënt is steeds gezond geweest, heeft eerst laat leeren loopen. Tot voor 4 jaar kon hij nog zelf van den grond opstaan op de bekende, voor pseudohypertrophie typische wijze. Sinds eenige jaren kan hij dit niet meer doen.

Status presens, 16 September 1891: Patiënt vertoont een tenger, weinig ontwikkeld spier- en beenstelsel, ziet in het gelaat blozend en goed gevoed uit. Hij is niet in staat zich in bed op te richten; zoo hij op een stoel wordt gezet met afhangende beenen, kan hij niet actief op den grond gaan staan; wel zoo hij wat geholpen wordt. Staat hij, dan bemerkt men:

1°. een sterke lendenlordose, waarbij een loodlijn, neergelaten uit een punt tusschen de scapulae, achter het sacrum valt;

2°. geringe scoliosis dorsalis sinistro-, lumbalis dextro-

versa, waardoor lagere stand van den rechter schouder;

3°. scapulæ alatae;

4°. linkervoet staat plat op den grond, rechter steunt op de metatarsi;

5°. de beenen staan wijd uiteen.

Bij het loopen wordt de sterke lendenlordose bewaard, de beenen worden wijd uiteengezet en met moeite voortbewogen: exquisiete waggelende gang, waarbij de rechtervoet steeds in plantair flexie op de metatarsi wordt neergezet en de hiel den grond niet raakt, terwijl de linkervoet plat op den grond neervalt.

Wat de functies der verschillende spieren betreft, de bewegingen van het hoofd zijn vrij goed.

De armen kunnen niet horizontaal in de frontale en sagittale assen gehouden worden, ook niet in de verticale. Zij vallen bij loslating slap neer.

Flexie en extensie van de voorarmen worden met moeite en langzaam uitgevoerd. Zoo patiënt op zijn rug wordt nedergelegd, kan hij de beenen niet van het bed oplichten; zoo dit passief wordt gedaan, kunnen zij met moeite geflecteerd en geëxtendeerd worden.

De rugspieren zijn sterk atrophisch.

Eveneens zijn de cucullaris, serratus ant., deltoideus, pectoralis, triceps en de overige spieren van de armen, behalve de kleine handspieren, atrophisch.

Aan de benedenste extremiteiten zijn de spieren minder atrophisch dan aan de bovenste; het meest zijn nog aangedaan de glutaei, quadriceps en peronaei, terwijl de kuitspieren vrij goed ontwikkeld zijn.

De patellairreflex ontbreekt beiderzijds, eveneens

triceps- en bicepsreflexen; cremasterreflex is niet aanwezig, wel de voetzolenreflex.

De sensibiliteit vertoont geen afwijkingen.

De handen en benedenste extremiteiten tot de knieën vertoonen een lichte cyanotische kleur, voelen ook koud aan.

De intelligentie is normaal; er zijn geen defaecatie- noch mictiestoornissen. 't Onderzoek der borstorganen heeft niets abnorms opgeleverd.

In de maand Januari 1892 heeft patiënt gedurende een paar dagen koorts gehad; de hoogste temperatuur was 39,6° C. Hij hoestte, maar gaf niet op; transpireerde sterk. Rechts en links, voor en achter werden vochtige rhonchi gehoord. Percutorisch werden geen afwijkingen gevonden. Tonen van het hart en van de groote vaten waren zuiver. In de urine geen eiwit, noch suiker. Faeces normaal van kleur en consistentie, geen digestiestoornissen.

Patiënt is geruimen tijd in het ziekenhuis verpleegd en eindelijk ontslagen. Den 31sten October 1893 is hij te huis aan een acute ziekte overleden, volgens de moeder aan pleuritis.

II. Daniël van der Kw., oud 9 jaar.

Volgens zijn moeder had hij van jongs af aan dikke kuiten, doch eerst de laatste drie jaren is de omvang daarvan zeer toegenomen. Een jaar of drie geleden heeft men ook het eerst gemerkt, dat hij moeite had van den grond op te staan, en dat hij gauw moe werd bij het loopen. Hij heeft nooit over pijn geklaagd. Zijn handen en armen zijn, zoover hij weet, niet zwakker

geworden. Op school leert hij goed. Het valt hem in den laatsten tijd wel moeilijk deze te bezoeken; de afstand daarheen is circa 12 minuten gaans en wordt door hem in ongeveer een uur afgelegd.

Status presens 24 April 1895. De voedingstoestand is uitstekend, evenals die van zijn broertjes; hij ziet er blozend uit.

Lichaamslengte bedraagt 118 cM., het gewicht (gekleed) $24^1/_2$ K.G.

Vlak op den rug liggende kan hij ook op de handen steunende zich niet oprichten tot een zittende houding. Met eenige moeite kan hij zich op den buik draaien. Het opstaan gaat zeer moeilijk: hij klimt daarbij, als het ware, langs zijn beenen omhoog. Bij het loopen waggelt hij sterk, gaat en staat met vermeerderde lendenlordose, waarbij de kolossaal ontwikkelde kuiten zeer op den voorgrond treden.

De schouders worden goed bewogen bij het omhoog steken der armen. De deltoideus en biceps zijn normaal. Eveneens zijn de buik- en borstspieren normaal, behalve misschien de M. pectoralis major. De M. erector trunci is weinig ontwikkeld.

De dijen zijn normaal, de kuiten zijn hypervolumineus, voelen niet bijzonder hard aan. De voeten staan in lichte varuspositie, de bewegingen er van geschieden volkomen vrij.

De patellairreflex ontbreekt beiderzijds, evenals de cremasterreflex. Buikreflex is zwak; huidreflex aan den voet normaal.

De M. quadriceps femoris reageert niet meer op den

faradischen stroom; de peronaei reageeren bij vrij sterken stroom.

De electrische reactie der armspieren is normaal.

Sensibiliteit is intact; de huid der beenen ziet er niet gemarmerd uit.

Den 8sten Augustus 1895 werd het gezin VAN DER Kw. door mij bezocht en de toestand in hoofdzaak gevonden zooals boven. De buiging van den voorarm geschiedde toen met weinig kracht, waarbij de bundels van den biceps ternauwernood te voelen zijn. Spieren van den schoudergordel schijnen normaal.

Het gelukte hem niet meer zonder steun op te staan. Indien hij buiten gevallen was, gelukte het hem soms, daar de grond daar niet zoo glad is; dikwijls moest hem echter ter hulp gekomen worden.

Nergens waren fibrillaire contracties te zien. Geen patellairreflex was op te wekken.

4 December 1895 kwamen de broeders v. d. Kw. weder op de Leidsche kliniek. Over dit bezoek vind ik het volgende aangeteekend:

Patiënt kan alleen staan met sterke lendenlordose en uitgespreide beenen; hij kan loopen, waggelend en met de voeten in equinusstand. Opstaan is niet meer mogelijk.

Alle actieve bewegingen der extremiteiten kan patient uitvoeren.

De M. trapezius is beiderzijds goed ontwikkeld. Bij het opnemen onder de oksels zakt het hoofd van pat. tusschen zijn schouders in. Vooral links kan men gemakkelijk tusschen scapula en ribben

indringen. Borst- en schouderspieren zijn atrophisch.

De buikspieren zijn normaal.

Misschien zijn de Mm. glutaei hypertrophisch. De dikke kuiten voelen niet bijzonder week aan. De voeten staan in equino-varusstelling.

Kniereflex is niet aanwezig. De testiekel is alleen bij staande houding in het scrotum afgedaald; de cremasterreflex is aanwezig.

De huid is gemarmerd, vooral aan de kuiten.

De omtrek der ledematen bedroeg bij de verschillende gelegenheden:

	24 April.		8 Augustus.		4 December.	
	links	rechts	links	rechts	links	rechts
Opperarm (midden)			17 cM.,	17 cM.		
Voorarmen (1 cM. beneden de condyli)			17½ »	17 »		
Dijen (midden)	32 cM.,	32½ cM.	31 »	32 »	31 cM.,	32 cM.
Kuiten (grootste omtrek)	32½ »	33 »	32 »	33 »	32½ »	32½ »

III. Pieter van der Kw., oud 7 jaar.

Ook Pieter heeft op tijd leeren loopen. De moeder heeft aan hem gedurende het laatste jaar gemerkt moeilijker opstaan, overigens is de knaap gezond. Hij heeft nooit pijnen gehad.

24 April 1895. Piet loopt zonder waggelen; 't oprichten is iets bemoeilijkt; geen sterke lendenlordose.

De lengte van het lichaam is 109 cM., het gewicht (gekleed) 20 KG.

De bewegingen van de voeten geschieden volkomen

normaal. De kuiten zijn iets sterker ontwikkeld dan normaal.

Bij faradische prikkeling contraheert zich de M. quadriceps goed, de peronaei en de armspieren eveneens.

8 Augustus. Pat. staat met vermeerderde lendenlordose. Bij 't loopen valt alleen in het oog een abnorm hoog optillen der voeten. Om van den grond op te staan moeten zijn handen te hulp komen en op de knieën steunen.

De kracht in zijn linkerarm is, zooals men die van een jongen van zijn leeftijd mag verwachten, rechts misschien iets zwakker.

De kracht in zijn beenen is gering; de kuiten voelen stevig aan.

Patellairreflex is aanwezig, maar zwak; geen fibrillaire contracties worden gezien.

Sensibiliteit is intact, alle functiën zijn goed.

4 December. De gang is waggelend, evenwicht zeer labiel, sterke lendenlordose. Hij steunt zich bij het opstaan tegen de knieën, na eerst op den buik te zijn gewenteld. Bij het opstaan uit liggende houding neemt patiënt de typische standen in.

Alle actieve bewegingen der extremiteiten zijn mogelijk.

De schouders staan van de ribben af, vooral de linker. De kuiten zijn iets dikker dan normaal, voelen vrij hard aan; de huid er van is gemarmerd.

Patellairreflex is zeer zwak, voetzoolreflex normaal, cremasterreflex niet aanwezig, links is de buikreflex aanwezig.

Sensibiliteit is intact.

De verschillende maten bedroegen:

	24 April.		8 Augustus.	
	links	rechts	links	rechts
Opperarm			15 cM.,	15 cM.
Voorarm.			15 »	14 »
Dij.	28½ cM.,	28 cM.	28 »	27 »
Kuit	23½ »	23½ »	24 »	23 »

IV. Abraham van der Kw., 5 jaar oud.

Patiënt heeft op zijn 3de jaar leeren loopen, zoodat de moeder meende, dat hij Engelsche ziekte had. Van een doorgestane rachitis zijn echter geen sporen aanwezig. Hij loopt nu wel goed, maar de moeder heeft gemerkt, dat hij vreemd begint op te staan, zooals zijn andere broeders en met zijn buik vooruit komt. Hij heeft nooit over pijnen geklaagd.

24 April 1895. Lichaamslengte is 89 cM., het gewicht (gekleed) 14½ KG. Pat. vertoont een sterke lendenlordose, flink ontwikkelde kuiten. Loopt niet goed hard, doch trippelt meer. Steunt zich bij het oprichten op de knieën.

Patellairreflex ontbreekt aan beide zijden.

Testes bevinden zich nog in 't lieskanaal.

8 Augustus. Patient staat met sterke lendenlordose, sterker dan bij Pieter. Bij het loopen ziet men niets bijzonders. 't Opstaan gaat gewoon, tot hij op zijn beenen staat; om dan 't gebogen bovenlijf te strekken, moeten de handen even te hulp komen. De spieren voelen over 't algemeen stevig aan.

Geen fibrillaire contracties; patellairreflex aanwezig, doch zwak.

De sensibiliteit en verschillende functiën zijn normaal.

4 December. De gang is waggelend en patient balanceert daarbij met de armen. Er bestaat neiging tot lordose. Dikke kuiten en billen. Staat vlug van den grond op, doch steunt daarbij en zet zich van de knieën af.

Patellairreflex is niet aanwezig, evenmin als de cremasterreflex. De voetzoolreflex is aanwezig.

De omtrek der ledematen bedroeg:

	24 April.		8 Augustus.	
	links	rechts	links	rechts
Opperarm			14½ cM.,	14 cM.
Voorarm.			14 »	14 »
Dij.	27 cM.,	26 cM.	26½ »	25 »
Kuit	21½ »	22½ »	21 »	21 »

De 3 jarige Leendert is, zooals gezegd is, een gezond kind. Zijn lichaamslengte bedroeg den 24sten April 1895 85 cM., terwijl hij gekleed 14 KG. woog. Hij liep toen volkomen goed, stond gewoon op, geen lordose. Omtrek linkerdij 27½ cM., rechterdij 27½, linkerkuit 19½ cM., rechter 20. Patellairreflex beiderzijds vrij sterk aanwezig.

Den 4den December vinden wij van hem opgeteekend: loopt vlug, kan gemakkelijk opstaan; lordose. Bij het oplichten onder de oksels, zakt hij niet tusschen de schouders in, gelijk de andere kinderen, wat de moeder ook reeds had opgemerkt.

V. Pieter A. uit Leiden.

Patiënt kwam in November 1893 op de polikliniek van Prof. Rosenstein met de klacht, dat hij gauw moe wordt bij het loopen en, als hij gevallen is, niet meer kan opstaan. Hij zou 5 jaren geleden mazelen gehad hebben en van dien tijd dateert het moeilijk opstaan, dat langzamerhand verergerde. Overigens is hij gezond.

Hij is in 1885 uit gezonde ouders geboren. De partus verliep normaal zonder kunsthulp. Geen zenuw- of zielsziekten komen bij zijn ouders of hun andere kinderen voor, evenmin bij de grootouders van beide kanten, ooms of tantes. De vader beweert „erg zenuwachtig en driftig te zijn."

De dentitie begon op den leeftijd van 6 maanden en verliep zonder afwijkingen. Van 2 maanden tot 2-jarigen leeftijd had hij veel last van stuipen, zag toen soms scheel. Tot zijn 7de jaar had hij soms aanvallen van hevige benauwdheid: zijne ouders vreesden dat hij zoude stikken; hij werd blauw en moest door slaan worden bijgebracht; na een dergelijken aanval bleef hij eenigen tijd doezelig. Koorts had hij nooit.

Toen hij 15 maanden oud was leerde hij loopen; het viel den ouders op, dat hij bij het vallen reeds toen moeite had met opstaan en niet vlug kon loopen; van den beginne af liep hij „met een dikke buik"; dit werd gaandeweg sterker; ook draaide hij zich van zijn vroegste jeugd af op den buik, indien hij uit liggende houding wilde gaan opzitten; hetzelfde deed hij, wanneer hij gevallen was.

Op 2-jarigen leeftijd leerde hij spreken; op school

leerde hij steeds zeer goed, zijn geheugen is goed, eveneens zijn karakter en humeur.

Toen hij 6 jaar oud was, klaagde hij over pijn bij het optillen onder de oksels, later niet meer.

In Maart 1893 werd hij wegens een pleuritis exsudativa dextra behandeld na mazelen.

Status presens 24 Januari 1894. Als patiënt, op den rug liggende, wil opstaan, draait hij zich eerst om, steunt dan op de handen, strekt de beenen en steunt bij het oprichten van den romp met de handen op de knieën.

De gang is vrij goed met lichte lendenlordose.

De billen promineeren vrij sterk, quadriceps is dik; meer nog zijn dit de kuiten.

De extensoren van het onderbeen zijn krachtiger dan de flexoren.

De patellairreflex is beiderzijds gewoon; geen dijclonus noch voetclonus. De huidreflexen zijn behouden.

De huid is gemarmerd, de sensibiliteit is grofweg ongestoord.

De armen, thorax en het gelaat vertoonen geen anomaliën der spieren. De functiën zijn alle goed.

In de laatste helft van 1894 heeft pat. een waggelenden gang gekregen.

In Juni 1895 klaagde hij over hoofdpijn en had veelal slechten eetlust; hij kon toen in het geheel niet meer loopen.

September 1895. De kuiten zijn volstrekt niet meer abnorm dik. Zonder steun kan patiënt in het geheel niet meer loopen; met ondersteuning nog zeer

gebrekkig. Beiderzijds heeft hij pes equino-varus, ook als hij in rust is, doch, als hij wil, kan hij de voeten recht maken. Bij pogingen tot loopen (ondersteund) loopt hij op de teenen, terwijl de voeten in equinusstand komen.

Er bestaat een sterke lendenlordose.

Als hij op den grond ligt, kan hij zich niet zonder steun opheffen. Hij kan met beide onderste extremiteiten alle bewegingen maken, maar zij zijn zeer zwak. De extensoren zijn zwakker dan de flexoren. De patellairreflexen zijn beiderzijds afwezig. De voetzoolreflex is zeer zwak. Geen dij- noch voetclonus.

't Opheffen van de armen geschiedt beiderzijds met weinig kracht, eveneens is dit het geval met buiging en strekking der armen. Links zijn de strekkers iets krachtiger. Aan beide armen is in het elleboogsgewricht wat hyperextensie mogelijk.

Tricepsreflexen zijn beiderzijds aanwezig, de radialisreflex is niet op te wekken.

De sensibiliteit is, grofweg bepaald, normaal. Functiën zijn ongestoord.

8 December 1895. Bij het opstaan uit zittende houding worden de beenen eerst kleermakersgewijze gekruist; dan laat hij zich voorovervallen, steunt zich op de polsen en spreidt de beenen wijd uit, ze steeds meer naar de handen toe bewegend; verder kan hij het niet brengen, ook niet met ondersteuning.

Wordt hij ondersteund, dan staan de voeten in sterken equinusstand; geen lordose; het os sacrum komt te staan achter de loodlijn uit het achterhoofd neergelaten.

Het op gaan zitten uit liggende houding kan patiënt bij lichten steun goed volbrengen.

In liggende houding kan pat. de knieën optrekken en met den hiel het bed blijven aanraken; de strekking van het been is goed. De plantairflexie van den voet is goed, extensie moeilijk; alleen bij vrij laten hangen van den voet komt deze in varo-equinusstand.

De dijen zijn in het onderste gedeelte dun. De huid van de kuit en de dij zijn eenigszins gemarmerd.

Er is geen patellairreflex op te wekken; de voetzoolreflex is aanwezig, geen cremasterreflex.

De verschillende maten bedroegen:

	September 1895.		8 December.	
	links	rechts	links	rechts
Dij (in 't midden) . .	30½ cM.,	31 cM.	31 cM.,	31½ cM.
Boven de knie. . . .	25 »	26½ »	22½ »	22½ »
Kuit (in 't midden) . .	21 »	21½ »	21 »	21½ »
Boven het voetgewricht			16 »	16 »

Bij sterk hoesten contraheeren zich de buikspieren goed; de buikreflex is zwak.

De thorax is goed ontwikkeld; de omvang, langs de mamillae, bedraagt bij diepe inspiratie 64—65½ cM.

Bij het optillen onder de oksels zakt patiënt tusschen de schouders in. Aan de achterzijde vertoonen de schouders geen zichtbare afwijkingen; de trapezius is goed ontwikkeld. Men kan met de hand niet tusschen de schouders en ribben indringen. De pectoralis is goed ontwikkeld; eveneens de spieren van armen en handen, de biceps contraheert zich goed. Ook

't opheffen van de armen boven een horizontale lijn gaat goed. Hyperextensie van de elleboogsgewrichten is mogelijk. Linker tricepsreflex is aanwezig, rechter niet.

De spieren van het gelaat vertoonen geen afwijkingen; het aangezicht is symmetrisch.

De psyche is ongestoord. Geen afwijkingen in de inwendige organen.

Resultaat van het onderzoek met den electrischen stroom, den 4den December verricht:

A. Onderzoek met den faradischen stroom.

Rolafstand in cM. bij duidelijk zichtbare contractie der spieren:

M.							
Extensor carpi radialis	rechts	7	cM.	links	7	cM.
Extensor digit. comm.	„	7	„	„	7	„
Flexor „ „	„	7	„	„	7	„
Biceps brachii	„	6	„	„	5-6	„
Triceps „	„	6	„	„	6	„
Deltoideus	„	5-6	„	„	6	„
Supraspinatus	„	5-6	„	„	6	„
Infraspinatus	„	6	„	„	6	„
Trapezius	„	6	„	„	6	„
Pectoralis major	„	$6^1/_2$	„	„	$6^1/_2$	„
Erector trunci	„	$5^1/_2$	„	„	$5^1/_2$	„
Extensor quadr. fem.	„	4	„	„	4	„
					[lastig te zien]	
Adductores femoris	„	6	„	„	6	„
Biceps fem., semimembr.	„	5	„	„	4	„
Gastrocnemius	„	$5^1/_2$	„ zeer zwak	„	6	„
		4	„ sterk			
Peronaei	„	7	„	„	6	„

Tibialis ant. rechts 6 cM. links 5 cM.
[voelbare, niet zichtbare contractie]
Rectus abdom. „ 6 „ „ 6 „

B. Onderzoek met den galvanischen stroom.

Peronaei rechts bij 6 Elementen en 4-5 mA K S Z
„ 14 „ „ 5-7 „ An S Z
Gastrocnemius rechts alleen K S Z te verkrijgen; An S Z vereischt te pijnlijken stroom.

VI. Gerardus G., oud 22 jaar, fabrieksarbeider te Leiden (plaat II). Patiënt was in zijn jeugd steeds gezond. In 1888 werd hij matroos, ging als zoodanig naar West-Indië. In 1890 werd hij wegens lichaamszwakte ontslagen. Eerst bemerkte patient zwakte in de armen, later in de beenen en vermagerde zijn borst. Hij zelf schrijft de verzwakking toe aan een stomp door een matroos hem voor de borst gegeven, die echter geen dadelijke gevolgen had. Eerst een maand na dien stomp werd pat. zwakker, wat steeds erger werd. Patient heeft nooit venerische of andere ziekten gehad. Zijn familie is gezond; speciaal dergelijke afwijkingen, als patient heeft, komen bij broers en zusters niet voor. Geen potatorium. Pat. heeft geen bijzondere spierinspanning moeten verrichten; hij werkte tot den dag zijner opname, doch had met werken soms pijn in de borst.

Status presens 22 Januari 1894. Patient is van minder dan normale lichaamslengte. Het beenstelsel is goed ontwikkeld. De huid vertoont geene bijzonderheden.

In 't gelaat zijn geen afwijkingen.

De schouders hangen, vooral aan de rechterzijde, schuin af naar beneden en voor; de claviculae treden sterk naar voren. De scapulae staan af van den romp, vooral de rechter. Men kan gemakkelijk tusschen de scapulae en den borstwand indringen en de scapulae zijn naar alle richtingen buitengewoon bewegelijk. Het sternum is vlak.

Van de pectorales zijn alleen de portiones claviculares zichtbaar en goed ontwikkeld; de rest is tot een minimum gereduceerd. De Mm. serrati antici zijn zeer atrophisch, eveneens de Mm. latissimi dorsi en de cucullares. De rhomboidei zijn beter behouden.

De adductiekracht der armen is zeer gering. Patient kan de armen zijwaarts opheffen, niet hooger dan de horizontale lijn.

Buig- en strekbewegingen van den voorarm vertoonen verminderde kracht. De kracht der handen is matig.

De Mm. deltoidei zijn zeer sterk ontwikkeld; biceps en triceps zijn gering in vergelijking met de deltoidei, doch vertoonen geen bepaalde atrophie. Handen en voorarmen zijn normaal.

Patiënt staat met zeer geringe lendenlordose, M. erector trunci vertoont geringe atrophie. Hij staat op gewone wijze uit liggende houding op; stapt flink op en van een stoel. De gang biedt geen bijzondere afwijkingen. De kracht bij flexie en extensie in het kniegewricht is eenigszins verminderd.

De billen zijn normaal, de dijen iets atrophisch, de kuiten daarentegen van meer dan gewone dikte.

Patellairreflex is vrij sterk aanwezig, geen voet- of dijclonus. De huidreflexen zijn zwak.

Er worden nergens fibrillaire spiertrekkingen gezien; nergens kan ontaardingsreactie geconstateerd worden.

Er bestaan geen sensibiliteitsstoornissen. Functies en inwendige organen zijn alle normaal. Patient heeft geen klachten over pijn.

Den 17den Februari verlaat pat. de kliniek en zal licht werk gaan verrichten. Er was ondertusschen geen verandering in den toestand gekomen.

VII. Michiel van W., oud 20 jaar, kuiper te Vlaardingen (plaat III) De eenige ziekte, die patient ooit gehad heeft, is roodvonk. Voor 2 jaar bemerkte hij, dat hij zijn armen niet goed meer boven het hoofd kon brengen; hij heeft niet bemerkt dat dit met den eenen arm eerder gebeurde dan met den andere. Dit werd gaandeweg erger; zijn armen en schouders verloren hoe langer hoe meer van hun kracht, tot voor 3 weken patiënt genoodzaakt werd zijn werk op te geven, omdat zijn armen te zwak geworden waren. Hij weet niet of zijn armen dunner geworden zijn. Van den kant van zijn beenen of rug bemerkt pat. geen vermindering van kracht; wel viel hem op, dat zijn gelaat scheef werd, reeds sinds 2 jaar; de kracht der handen bleef goed. Sinds 4 maanden bemerkt patient, dat bij het loopen zijn buik meer naar voren komt.

Pijnen of paraesthesiën heeft hij nooit gehad. Het gevoel is goed gebleven. Hij heeft nooit slikbezwaren

gehad; zijn eetlust bleef goed, evenals ontlasting en urineloozing. Van vermagering heeft hij niets bemerkt.

Patiënt weet geen aanleiding voor zijn ziekte op te geven, zijn werk was niet zeer zwaar; hij ontkent alcoholisme of een venerische infectie. Patiënt beweert dat in zijn familie nog nooit een dergelijke aandoening is voorgekomen, evenmin als zenuwlijden.

Status presens 1 Januari 1896. Patiënt is een individu van middelmatige lengte. Het beenstelsel is matig ontwikkeld. De huid is normaal, terwijl de panniculus adiposus goed ontwikkeld is.

't Gelaat is asymmetrisch. De linker mondhoek staat iets hooger; pat. heeft nooit kunnen fluiten, bij poging daartoe wordt de rechter mondhoek niet gesloten en de mond wordt daarbij scheef; de linker mondhelft wordt als een tapiersnuit samengetrokken. Rechts zijn de lippen dunner dan links. Bij oplichten van den neus is de nasolabiaalplooi links iets sterker dan rechts. De masseterenreflex is normaal.

De tong is vochtig, niet beslagen, wordt recht uitgestoken.

De oogspierbewegingen en pupilverhoudingen zijn normaal, eveneens de fundus oculorum.

De achteroverbuigers van het hoofd werken goed, de vooroverbuigers daarentegen zwak. Beiderzijds zijn de sterno-cleido-mastoidei, vooral de claviculairgedeelten niet sterk ontwikkeld.

De thorax is plat, de plaats van de ang. Ludovici is sterk geprononceerd, de angulus epigastricus iets verscherpt. Er bestaat een matige lendenlordose, een

lichte scoliosis dorsalis inferior dextroversa, superior sinistroversa. De sterno-claviculairgewrichten zijn sterk geprononceerd; een groote mate van bewegelijkheid is er in mogelijk. Bij slaphangende armen in staande houding staat de rechter schouder lager dan de linker. De scapulae staan schuin, zoodat de schouders sterk naar beneden en de angulus scapulae naar achteren wijst. Tusschen de thorax en de scapulae kan men een vuist leggen. De scapulae zijn zeer bewegelijk, vooral rechts. Tilt men patiënt op onder de schouders, dan verdwijnt de hals geheel.

De Mm. pectorales zijn atrophisch; door de atrophie van de sterno-claviculairgedeelten zijn de voorste intercostaalruimten duidelijk zichtbaar. Het bovenste gedeelte van de cucullaris is rechts en links nog vrij wel aanwezig. De serratus ant. maj. is aan beide zijden atrophisch, eveneens de subscapulares en rhomboidei.

De M. supraspinatus is weinig atrophisch, de infraspinatus zeer zeker niet; deze is rechts sterk ontwikkeld, links zelfs wat hypertrophisch.

De M. longissimus dorsi is niet atrophisch, functioneert goed.

Pat. kan zijn arm niet hooger brengen dan bijna horizontaal. De Mm. deltoidei zijn atrophisch, vooral links de voorste bundels. Aan de bovenste extremiteiten valt vooral de grootere omvang van den voorarm tegenover den opperarm op. M. biceps brachii en triceps zijn beiderzijds atrophisch, vooral links. Van de spieren aan den voorarm zijn alleen de supinatores longi atrophisch. Alle atrophische spieren bezitten slechts geringe

motorische kracht. Supinatie van de hand gaat met weinig kracht, de pronatie gaat goed. Eveneens is de strekking van de hand zwak, vooral links; de buigers van de hand zijn goed ontwikkeld.

Thenar, hypothenar, interossei en lumbricales zijn beiderzijds goed, niet atrophisch.

Aan de bovenste extremiteiten zijn geen reflexen op te wekken. Nergens bestaat rigor; nergens fibrillaire trekkingen.

Bij het onderzoek der benedenste extremiteiten blijkt dat de spina ant. sup. ossis ilei links hooger staat dan rechts in staande houding. De plooi achter den trochanter major is links sterker dan rechts. De glutaëaalplooi staat beiderzijds even hoog.

Patiënt heeft femora vara. De beenen vertoonen geen atrophie; geen vermindering in kracht; geen rigor; geen fibrillaire trekkingen.

De patellairreflex is aan weerskanten aanwezig, ook de Achillespeesreflex. Noch dijclonus, noch voetclonus kan opgewekt worden. Aan beide zijden bestaat de plantairreflex, vooral links sterk; de cremasterreflex is rechts sterk, links zwakker. De buikreflex is aanwezig, sterk: reeds op te wekken van uit de huid van de dij.

De gang van patient is normaal.

De sensibiliteit is intact, eveneens functioneeren de sphincteren goed. Er bestaan geen afwijkingen aan de inwendige organen. De pols is regulair, aequaal; de frequentie bedraagt 60 in de minuut; het vat is niet geslingerd. De urine is licht troebel, bevat geen eiwit

of suiker; 't indicangehalte is matig vermeerderd; de diazoreactie heeft negatief resultaat.

Resultaat van het onderzoek naar de prikkelbaarheid voor den inductiestroom is in centimeters rolafstand van den secundairen klos (bij duidelijk zichtbare contractie):

M. orbicularis oris, links $7^1/_2$,	rechts bij $6^1/_2$	nog niet.
„ sterno-cleido-mast.	rechts $6^1/_2$ cM.	links $6^1/_2$ cM.
„ cucullaris	„ 7 „	„ 7 „
„ serratus ant. maj.	„ $4^1/_2$ „	„ $4^1/_2$ „
„ levator scapulae	beiderzijds geen contractie op te wekken.	
„ pectoralis major	rechts $3^1/_2$ cM.	links $3^1/_2$ cM.
„ deltoideus anterior	„ 5 „	„ 5 „
„ „ medius	„ 5 „	„ 3 „
„ „ posterior	„ 4 „	„ 3 „
„ biceps brachii	„ 3 „	„ 4 „
„ brachialis internus	„ 4 „	„ 4 „
„ triceps brachii	„ 4 „	„ 4 „
„ pronator teres	„ $4^1/_2$ „	„ $5^1/_2$ „
„ flexor carpi ulnaris	„ $5^1/_2$ „	„ $6^1/_2$ „
„ „ „ radialis	„ $6^1/_2$ „	„ 6 „
„ flexor digitorum profundus	„ $6^1/_2$ „	„ 7 „
„ „ „ sublimis	„ $6^1/_2$ „	„ 6 „
„ supinator longus	„ geen contractie	„ 4 „
„ extensor carpi radialis	„ $5^1/_2$ „	„ 4 „
„ „ „ ulnaris	„ $5^1/_2$ „	„ 5 „
„ extensor digit. comm.	„ 4 „	„ 4 „
„ indicator	geen contractie.	
„ abductor poll. longus	„	„
„ „ „ brevis	rechts $6^1/_2$ cM.	links 6 cM.

M. extensor poll. brevis	rechts	$3^1/_2$	cM.	links 3	cM.
„ opponens pollicis	„	5	„	„ $5^1/_2$	„
„ flexor „	„	$4^1/_2$	„	„ 6	„
„ adductor „	„	$5^1/_2$	„	„ 6	„
„ abductor digiti minimi	„	$5^1/_2$	„	„ 5	„
„ flexor „ „	„	$5^1/_2$	„	„ $5^1/_2$	„
„ opponens „ „	„	$5^1/_2$	„	„ $5^1/_2$	„
Mm. lumbricales	„	$5^1/_2$	„	„ $5^1/_2$	„
„ interrossei	„	6	„	„ 6	„

Spieren van de benedenste extremiteiten reageeren bij rolafstand 6—7, beiderzijds gelijk.

Omvang van den bovenarm in het midden		r. 19	, l. 18	cM.
„ „ „ „	onderaan	„ $18^1/_2$,	„ $18^1/_2$	„
„ „ „ „	bovenaan	„ 24	, „ 23	„
„ „ „ voorarm	in het midden	„ $21^1/_2$,	„ $19^1/_2$	„
„ „ „ „	onderaan	„ 15	, „ $15^1/_2$	„
„ „ „ „	bovenaan	„ $22^1/_2$,	„ 22	„
„ „ „ dij	in het midden	„ 41	, „ 41	„
„ boven de knie		„ 31	, „ 31	„
„ van de kuit (grootste omv.)		„ 30	, „ 29	„

Indien wij ons nu afvragen tot welken vorm van dystrophie deze gevallen teruggebracht moeten worden, dan is dit voor de gevallen I—V ongetwijfeld pseudohypertrophie. De jeugdige leeftijd, waarop het lijden begonnen is; het langzamerhand opgetreden zijn zonder bekende oorzaak; de aanvankelijke localisatie der functiestoornissen in de benedenste extremiteiten, waarbij de kuiten hypervolumineus werden; de eigenaardige houding en gang der patiënten;

de eigendommelijke wijze van opstaan; de afwezigheid van fibrillaire trekkingen; de intacte sensibiliteit; het familiaire karakter der ziekte: al deze symptomen wijzen op pseudohypertrophie. Ofschoon in de ziektegeschiedenissen de afwezigheid van ontaardingsreactie niet vermeld wordt, weet ik toch, dat ontaardingsreactie nergens geconstateerd werd. Ook dit is in overeenstemming met het klassieke beeld der pseudohypertrophie.

Het blijkt nu reeds dadelijk uit deze gevallen, hoe nauw de verschillende vormen van dystrophie te zamen behooren. Zoo merken wij bij de patiënten I—IV het familiaire karakter op. LEYDEN rekende tot zijn hereditaire atrophie ook die gevallen, welke bij broeders en zusters voorkomen, al is overigens niets van herediteit bekend. Het beginnen in de beenen hebben onze gevallen dan ook gemeen met LEYDEN's hereditaire atrophie. Bij deze laatste zou evenwel geen pseudohypertrophie voorkomen. Werkelijk zijn er gevallen bekend, die geheel aan LEYDEN's schema beantwoorden, waar de kuiten direct atrophieerden, maar daarnaast staan weer andere, waar men van geen noemenswaardige voluumsverandering kan spreken. Het voorbeeld, dat LEYDEN zelf van de hereditaire atrophie gaf, had dikke kuiten. Hij hield dit wel voor ware hypertrophie, daar de kuiten stevig en hard waren; waarschijnlijk was het echter een hyperplasie van het bindweefsel, daar de functie verminderd was. In die gevallen waar de kuitspieren atrophieerden, is toch het spierweefsel vervangen door bindweefsel en vet en het wordt nu een zeer willekeurig kenmerk, wanneer een vermeerdering van vet en bindweefsel dien graad heeft bereikt, dat men van pseudohypertrophie mag spreken.

Reeds in 1879 heeft MOEBIUS (12) zich dan ook uitgesproken voor een te zamen behooren van pseudohypertrophie en LEYDEN's hereditaire atrophie. Hij wil de progressieve spieratrophie scheiden in een hereditaire of degeneratieve vorm en een niet hereditaire. Nu houdt hij pseudohypertrophie en LEYDEN's hereditaire atrophie beide voor onderafdeelingen van de groep der hereditaire of degeneratieve progressieve spieratrophie. Het type DUCHENNE—ARAN behoort dan tot de niet hereditaire. Als oorzaak van progressieve spieratrophie neemt hij aan uitputting, welke of het individu zelf of een zijner voorouders getroffen heeft. Treft deze uitputting, welke veroorzaakt kan worden door koude, door overmatige spierarbeid, door koorts etc., het individu zelf, dan ontstaat de progressieve spieratrophie, type DUCHENNE—ARAN. Hebben echter die schadelijke invloeden op de voorouders ingewerkt, dan worden er individuën geboren met een specifieke dispositie, waar geringe schadelijke invloeden volstaan om de, in dit geval hereditaire, spieratrophie te voorschijn te roepen. De schadelijke invloed behoeft bij den voorvader niet tot progressieve spieratrophie geleid te hebben, in welk geval men hereditaire spieratrophie sensu strictiori zou krijgen. Epilepsie, krankzinnigheid, drankzucht, iedere ontaarding bij de voorouders kan hereditaire spieratrophie onder de nakomelingen doen optreden. In dit laatste geval zou men dan juister van degeneratieve spieratrophie kunnen spreken. Deze laatste vorm is het frequentst. Hereditaire spieratrophie kan optreden zoowel onder het beeld dat LEYDEN heeft opgesteld, als onder dat van pseudohypertrophie. Pseudohypertrophie schijnt eerder op te treden en sneller te verloopen dan

Leyden's atrophie, zoodat er een intensievere ziekteaanleg aan zou beantwoorden. In 't algemeen verloopt de hereditaire atrophie langzamer dan de verkregene.

Onder de oorzaken voor hereditaire atrophie neemt Moebius ook op bloedverwantschap der ouders, wat ook Lütz (13) reeds een aetiologisch moment voor pseudohypertrophie had gemeend. Steun voor dit gevoelen kan hij echter niet gevonden hebben in de 96 gevallen van hereditaire atrophie, die hij uit de literatuur bijeenverzameld heeft. Van de 77 paren ouders, waar zij van afstammen, zijn slechts 2 paar neef en nicht! Wat betreft de bewering van Moebius, dat de uitputting bij den voorvader tot progressieve atrophie Duchenne—Aran kan hebben gevoerd, geen enkel goed geconstateerd voorbeeld is mij bekend, waar een lijder aan progressieve spieratrophie, type Duchenne—Aran afstammelingen kreeg met hereditaire atrophie.

Herediteit behoeft echter niet steeds gepaard te gaan met een aanvang der ziekte in de benedenste extremiteiten. Zoowel Erb's juveniele atrophie, waar gewoonlijk de bovenste extremiteiten het eerst aangetast worden, als Landouzy—Déjerine's infantiele atrophie, waar 't eerst het aangezicht, kunnen hereditair optreden. Zimmerlin (14) heeft hier o. a. op gewezen. Zijn „hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie" onderscheidt zich evenwel in niets van de andere vormen van dystrophie.

Keeren wij nu weder tot onze gevallen terug, dan merken wij op dat naast hypertrophische spieren andere atrophisch zijn. Wij vinden dit aan de bovenste extremiteiten van onze gevallen I en II. Bij III werden wel geen atrophiën waargenomen, maar toch wordt daar den 4den December

vermeld, dat de schouders ver van het lichaam staan, terwijl uit de korte mededeeling omtrent den 3jarigen LEENDERT blijkt, dat ook III en IV bij oplichten onder de oksels tusschen de schouders inzakken. Wat het geval V betreft, wij vinden hier in September 1895 vermeld: „Het opheffen van de armen geschiedt beiderzijds met weinig kracht, eveneens is dit het geval met buiging en strekking der armen;" den 8sten December van hetzelfde jaar daarentegen luidt het: „De pectoralis is goed ontwikkeld; eveneens de spieren van handen en armen; de biceps contraheert zich goed. Ook 't opheffen van de armen boven een horizontale lijn gaat goed." Zijn er dus waarschijnlijk geen sterke atrophiën geweest, het symptoom, dat patient bij het optillen onder de oksels tusschen de schouders inzakt, wijst toch op een beginnende atrophie.

Atrophiën zijn nu dikwijls waargenomen bij pseudohypertrophie. Dit kan zijn in den vorm als bij PIETER A., ons geval V, waar van de kuiten, die bij 't eerste onderzoek opvallend dik waren, dit anderhalf jaar later volstrekt niet meer kon getuigd worden. 't Kan echter ook zijn als in onze gevallen I en II, misschien ook V, waar naast hypervolumineuse spieren andere atrophieeren. Somtijds tast deze atrophie de spieren onregelmatig aan zonder bepaalde localisatie. In andere gevallen worden echter alleen die spieren aangetast, die ERB karakteristiek noemde voor zijn juveniele atrophie en leveren daardoor het bewijs van de groote overeenkomst tusschen beide.

Ons geval VI, GERARDUS G., is een voorbeeld van deze juveniele atrophie. ERB gaf hiervoor als karakteristiek aan: magere opperarm met stevige deltoideus en beneden-

arm; abnorme houding van het schouderblad (scapulae alatae) met stevige supra- en infraspinati en teretes; magere rugspieren, borstkiphose, lendenlordose: ingezonken infraclaviculairgroeven: magere billen en dijen, krachtige kuiten; bijzondere, waggelende gang. Bij pogingen patiënt onder de oksels omhoog te tillen, heeft men geen houvast, maar de schouders gaan abnorm ver de hoogte in, soms tot bij de ooren. Deze abnorme bewegelijkheid van het schouderblad bemerkt men ook bij een geforceerde beweging naar beneden van den opgeheven en ondersteunden opperarm. Fibrillaire trekkingen zag Erb nooit, terwijl de reactie op den electrischen stroom vermindert naargelang spierweefsel verdwijnt, nooit echter qualitatieve veranderingen vertoont in den vorm van ontaardingsreactie.

De meeste overeenkomst hiermede vertoont ons geval VII, Michiel van W. Hier hebben wij bovendien nog een atrophie in de gelaatspieren, wat, zooals wij gezegd hebben, Landouzy en Déjerine eigenaardig meenden voor hun infantielen vorm.

Erb en met hem vele anderen waren op grond van gevallen als de boven medegedeelde I—V, waar verschillende typen bij hetzelfde individu werden waargenomen, of ook waar verschillende familieleden ieder een ander type vertoonden, of wel waar een bepaald geval niet tot één groep kon gebracht worden, maar met alle iets gemeen had, tot de conclusie gekomen, dat er geen principieel onderscheid tusschen de vormen bestaat, maar dat men ze alle te zamen als één ziekte moet beschouwen, als dystrophia muscularis progressiva.

Landouzy en Déjerine meenen daarentegen, dat hun

myopathie atrophique progressive en de myopathie pseudohypertrophique twee verschillende ziekten zijn. Zij hechten minder gewicht aan 't al of niet meedoen van het gelaat als wel aan de aanwezigheid van ware of valsche hypertrophie. Deze zou nooit voorkomen bij hun myopathie atrophique. Daarom rekenen zij een geval als obs. VII uit hun artikel in de Revue de médecine van 1885, waar de spieren van het gelaat intact zijn en dat geheel op ERB's juveniele atrophie gelijkt, toch daar niet toe, maar tot hun myopathie, omdat er geen hypertrophiën kunnen geconstateerd worden.

Nu is dit een buitengemeen subjectief kenmerk. LANDOUZY en DÉJERINE erkennen dit trouwens zelf, waar zij beweren, dat dikwijls ten onrechte hypertrophie wordt aangenomen door 't contrast met de atrophische spieren. Dit zou nog kunnen gelden voor ons geval VII, waar het van den linker M. infraspinatus heet, dat hij, „zelfs wat hypertrophisch" is. Misschien ook nog wel voor gevallen als van MARIE en GUINON (15): in observ. II is het gelaat niet geheel normaal, hoewel er geen eigenlijk gezegde paralyse is. De lippen zijn bij sommige bewegingen relatief weinig bewegelijk; pat. kan met zijn lippen niet een geheel ronde opening maken; bij fluiten is de onderlip aan de rechterhelft dikker dan links. Overigens is de localisatie der atrophie geheel gelijk aan die van ERB's juveniele atrophie. Nergens kan men van pseudohypertrophie spreken, maar de kuiten zijn dik en hard. Ook obs. III heeft behalve atrophie van de spieren van het gelaat een localisatie als bij ERB; van de infraspinati wordt getuigd, dat zij volumineus zijn. Bij obs. VI (type LANDOUZY—

Déjerine) is de consistentie der deltoidei zeer vermeerderd.

Dit kunnen wij echter moeilijk aannemen voor gevallen als van Westphal (16) en Trembur (17), die te positief van hypertrophie spreken. De patiënten van Westphal hadden atrophie van gelaatspieren, hypertrophie aan vele spieren, vooral aan de dijen en glutaeäalstreek; bij Trembur vertoonde zijn 5de patient de typische facies myopathica, tevens pseudohypertrophie van de linker glutaeäalstreek en van den linker M. infraspinatus of teres major. Er zijn zelfs typische gevallen van pseudohypertrophie bekend, vergezeld van atrophie in de gelaatsspieren. Westphal is het bovendien niet eens met Landouzy en Déjerine omtrent het ontstaan van de z. g. tapierlip. De beide laatste auteurs meenen dat de lippen in werkelijkheid niet dikker zijn dan normaal, doch schijnbaar door het omkrullen. Westphal daarentegen meent dat de tapierlip, welke hij niet voor pathognomonisch houdt voor de facies myopathique, niet verklaard kan worden door atrophie van den M. orbicularis oris (daar zij niet voorkomt bij bulbairparalyse), maar dat zij ontstaat door vetafzetting, een soort pseudohypertrophie.

Landouzy en Déjerine vestigen nog de aandacht op een verkorting der spieren, vooral van den biceps, die een volkomen strekking in de gewrichten verhindert. Doch ook deze is niet karakteristiek voor hun myopathie atrophique progressive. Bij pseudohypertrophie is het o. a. door Pekelharing (18) en door Preiss (19) gevonden; eveneens door Joffroy en Achard (20) in een geval, dat moeilijk tot één der genoemde typen kan teruggebracht worden, maar waar 't aangezicht toch normaal was.

Het eenige verschil zou misschien kunnen zijn, dat LANDOUZY en DÉJERINE voor hun gevallen aangeven, dat de kleine spieren van de hand reeds spoedig aangetast kunnen worden, maar zooals wij later zien zullen, is dit ook wel bij de andere vormen waargenomen.

Klinisch kunnen wij dus geen onderscheid maken tusschen de verschillende vormen. LANDOUZY en DÉJERINE baseeren echter hun indeeling der myopathische spieratrophiën op de pathologisch-anatomische verhoudingen der spieren. Deze zijn zoowel post mortem bestudeerd, als nog tijdens het leven aan stukjes spier, hetzij door harpoeneering, hetzij door excisie verkregen. Bij oudere schrijvers vindt men de voorkeur gegeven aan harpoeneering boven excisie, wegens 't grootere gevaar aan deze laatste verbonden. Na de toepassing der antisepsis is dit bezwaar vervallen en prefereert men de excisie van stukjes spierweefsel.

OPPENHEIM en SIEMERLING (21) waarschuwen voor conclusies, getrokken uit een onderzoek van geëxcideerde stukjes spier, speciaal wat het vinden van hypertrophische vezels betreft. Niet alleen verandert de structuur der vezels door de excisie, die, als trauma werkend, de dwarsstreping doet verloren gaan en de vezels doet opzwellen, maar ook zoude de hypertrophie slechts schijnbaar zijn, doordat de vezels zich contraheerden. Excideerden zij stukjes spier zonder voorzorgsmaatregelen te nemen, vonden zij steeds hypertrophische vezels, met gemiddelde dwarsdoorsnede van 42,66—69,99 μ, die bovendien rond waren en die zij voor hun oogen zich hadden zien verkorten. Fixeerden zij de spieren vóór het uitsnijden, waren alle vezels polygonaal en hadden eene doorsnede van 22,33—32,66 μ; waren

de stukjes eerst flink gerekt en op een staafje uitgespannen, was de doorsnede tusschen 9,33 en 23,33 μ. Het is echter niet alleen aan geëxcideerde stukjes spier, dat de hypertrophie is waargenomen, ook aan spieren post mortem uit het lijk gesneden. De microscopische beelden, bij beide wijzen van onderzoek verkregen, komen geheel overeen met elkaar. Bovendien zou de redeneering van Oppenheim en Siemerling alleen een hypertrophie in één afmeting verklaren, terwijl toch vezels worden aangetroffen, die in alle afmetingen hypertrophisch zijn.

De veranderingen der spieren bestaan nu in hoofdzaak in eenvoudige atrophie, waarbij de dwarsstreping behouden is gebleven. Toch vindt men geregeld ook vezels, waarbij deze is verloren gegaan, terwijl dan de overlangsche streping behouden kan zijn gebleven, zelfs wel meer geäccentuëerd dan gewoonlijk, of ook wel kunnen de vezels homogeen worden of een hyaline uiterlijk aannemen.

Verder zijn nog de meest verschillende veranderingen in de spier waargenomen. De vezels zijn dikwijls hypertrophisch, soms zelfs overwegend; zij kunnen zich dichotomisch of trichotomisch deelen, zich in lengtefibrillen of in de breedte splitsen of wel uiteenvallen in kleine fragmenten. De op dwarsdoorsnede polygonale contour der vezels kan verloren gaan en deze afgerond worden. Soms vormen zich spleten of vacuolen. De fibrillen kunnen op verschillende plaatsen verschillende dikte vertoonen. Fijne korreling kan in de vezels optreden. Martini (22) wijst op een sereuse of buisvormige atrophie, die ook later door Schultze (23), Hitzig (24) en Preiss (19) gezien is. Singer (25) vond een spiraalsgewijze zich oprollen van de geheele vezel of een deel daarvan.

Uiterst zelden is wasachtige of vettige degeneratie; ja, door sommige schrijvers wordt zij geheel ontkend, doch ten onrechte, want juist de wasachtige degeneratie naast volkomen normale vezels heeft Prof. ROSENSTEIN in een geval gevonden, dat op het oogenblik nog op zijne kliniek ligt en waarbij uit den M. gastrocnemius stukjes geëxcideerd werden. In geval X van FRIEDREICH, door BUSS (26) en door MÜNZER (27) werd vervetting van spiervezels gezien, terwijl wasachtige degeneratie nog vermeld wordt door FRIEDREICH (Fall X), EULENBURG (28), GÜNTHER (29), SINGER, LIMBECK (30). MIDDLETON (31) zag colloide degeneratie.

Meende men aanvankelijk, dat woekering der spierkernen niet voorkwam, nu heeft men gevonden, dat dit zelfs een zeer frequent verschijnsel is.

Naast de verandering der spiersubstantie staan veranderingen aan het interstitieele weefsel. Dit kan zich zeer verschillend verhouden. Somtijds speelt het een geheel ondergeschikte rol en vindt men het bindweefsel niet vermeerderd of slechts schijnbaar, doordat het meerendeel der spiervezels verdwenen is, terwijl dan ook geen vermeerdering van vetweefsel kan geconstateerd worden. Daartegenover staan tal van gevallen, waar men naast de atrophie der spiervezels een aanzienlijke vermeerdering van het bindweefsel vindt, waarvan ook de kernen aan de woekering deelnemen. Deze vormen soms een soort reuzencellen (SCHULTZE, HITZIG, PREISS). Naast een matige vermeerdering van het vet vindt men, vooral bij pseudohypertrophie, gevallen, waar dit zoo'n hoogen graad heeft bereikt, dat ook de nog voorhandene spieren geheel door vet zijn vervangen en alleen door een gestreept voorkomen daarvan

verschillen. Het is dan ook die vetafzetting, die aanleiding geeft tot vermeerderd volume van de aangedane extremiteit.

De adventitia der vaten is dikwijls verdikt, soms ook de intima.

Landouzy en Déjerine maken nu onderscheid tusschen een atrophische parenchymateuze myositis met zeer geringe interstitieele sclerose, maar waar 't proces toch van den aanvang af tot atrophie leidde, en een overwegend interstitieel proces, dat begint met hypertrophie, doch later tot atrophie kan voeren. Die eerste soort zou dan zijn de myopathie atrophique progressive, waartoe behooren de atrophie musculaire progressive de l'enfance van Duchenne, het type facio-scapulo-huméral van Landouzy—Déjerine, het type scapulo-huméral van Zimmerlin (14) en het type fémoro-tibial van Eichhorst (32). Tot de tweede soort, de myopathie pseudo-hypertrophique rekenen zij de klassieke pseudo-hypertrophie, het type Leyden—Moebius en vele van Erb's gevallen.

Ook Hitzig (24) wil onderscheid maken tusschen een interstitieel en een parenchymateus proces. Pseudohypertrophie zou een interstitieel proces zijn; Erb's juveniele atrophie daarentegen parenchymateus en zich eerst in een, naar gelang van de intensiteit der ziekte meerdere of mindere, hypertrophie der vezels uiten. Als steun voor dit beweren haalt hij ook aan den ronden vorm der vezels: de configuratie van iedere vezel is immers een product van de daarin aanwezige wasdomsenergie en den weerstand die zij bij de naburige vezels in het perimysium vindt. Toonen nu de hypertrophische vezels een ronde doorsnede, dan is dit een bewijs dat de in haar wonende vitale kracht sterker

is dan de van buiten op haar werkende weerstanden. Waarom dit ook niet zoo zou zijn bij compenseerende hypertrophie, vermeldt HITZIG niet. De laatste grond voor den ondergang van spiervezels bij een aantal gevallen is dan een zuiver mechanisch moment, beperkte ruimte; in vele andere gevallen vindt hetzelfde proces, dat de vezels tot hypertrophie voert, zonder tusschenkomst hiervan zijn einde in atrophie. In ieder geval blijft het interstitieel weefsel volkomen passief. Ook vetafzetting heeft casu quo pas secundair plaats, als 't spierweefsel verdwenen is.

Waar wij gezien hebben dat klinisch de verschillende gevallen niet scherp te scheiden zijn, wordt het a priori al onwaarschijnlijk, dat er onderscheid zoude zijn al naar gelang het proces interstitieel of parenchymateus verloopt. Al kan men in vele gevallen dit onderscheid maken, dikwijls treft men een combinatie van beiden aan. Alle genoemde veranderingen zijn aan de verschillende vormen van dystrophie gemeen en men kan het uitgangspunt der atrophie niet als grondslag voor een klinische verdeeling aannemen. Dit blijkt ook uit de tegenspraak tusschen LANDOUZY-DÉJERINE en HITZIG. Waar LANDOUZY-DÉJERINE meenen, dat het parenchymateuze proces direct atrophisch is, wil HITZIG de vezels in de meerderheid dier gevallen een hypertrophisch stadium laten doormaken. LANDOUZY en DÉJERINE hadden ook wel hypertrophische vezels gevonden, maar hielden dit voor compenseerende hypertrophie, daar zij niet gevonden werden in de schijnbaar nog gezonde spieren of waar de atrophie pas begon, maar alleen waar duidelijk uitgesproken atrophie bestond; verder waren zij niet meer te zien in de bijna geheel atrophische spieren.

Preisz vond de ware hypertrophie vooral in reeds sterk atrophische spieren, verklaart hen dan ook voor compensatorisch hypertrophisch. Waar echter in den beginne hypertrophische vezels in grooten getale zijn gevonden, moeten wij dit wel degelijk voor een eerste stadium houden.

Wat de pathologische anatomie van het zenuwstelsel betreft, in den aanvang hadden wij aangenomen, dat dystrophia muscularis die vorm van progressieve spieratrophie is, waar geen afwijkingen in het zenuwstelsel als oorzaak der atrophie gevonden worden. Bij nauwkeuriger onderzoek blijkt echter, dat dit lang niet altijd intact is. Ongetwijfeld zijn er gevallen zonder eenige afwijkingen in medulla.

Israel (33) heeft in zijn dissertatie een opgave gedaan van de schrijvers, die het zenuwstelsel onderzocht hadden bij de verschillende vormen van dystrophie. Gaan wij nu de resultaten van deze schrijvers nog eens na, onder aanvulling met de ontbrekende, dan blijkt, dat het zenuwstelsel normaal was in 24 gevallen: het zijn diegene, beschreven door Meryon (34), Cruveilhier (2, het tweede geval), Oppenheimer (35), Eulenburg en Cohnheim (36), Charcot (37), Friedreich (Fall X uit zijn monographie), Brieger (38), Lichtheim (39), Schultze (40), Cornil en Brault (41), Berger (42), Ross (43), Middleton (31) (2 gevallen), Roth (44), Landouzy-Déjerine (8) (2 gevallen), Schultze (23), Westphal (45), Joffroy en Achard (20), Eisenlohr (46), Babes (47), Blocq en Marinesco (48), Reinhold (49).

Jolly (50) deelt een ziektegeschiedenis mede als „dystrophia musc. progr., combinatie facio-scapulo-humeraaltype en bekkentype" waarbij het zenuwstelsel post mortem

intact was gevonden. Ik kan echter dit geval niet als hier toe behoorend rekenen. Het eenige ziekteverschijnsel was myasthenie, gauw moe worden, nergens bestond duidelijke atrophie van spieren. De spieren waren p. m. normaal. Bij dystrophie heeft men ook nooit het verschijnsel gezien, dat juist bij dien jongen werd waargenomen: de spieren begonnen goed te reageeren op een elêctrischen prikkel, maar dit verminderde spoedig.

Verder zijn er verscheidene gevallen, waar de laesies zoo gering zijn, dat zij van geen beteekenis kunnen geweest zijn voor het ontstaan der ziekte en waar tenminste de voorste hoorns normaal waren.

I. Zoo vond Kesteven (51) dilatatie der vaten en perivasculaire ruimten in hersens en ruggemerg; in het ruggemerg kleine haarden van „granular desintegration", maar vooral zijn deze haarden in de witte substantie der hersens in de buurt van de grijze substantie der windingen; de gangliencellen der grijze substantie in het ruggemerg zijn normaal. Patiënt leed, behalve aan pseudohypertrophie, aan imbecilitas en nu heeft Kesteven zelf die granular desintegration gevonden in een geval van idiotie, gepaard met convulsies en in andere gevallen, waar geen pseudohypertrophie bestond.

II. Drummond (52) vond de cellen in de voorhoorns van het geheele ruggemerg normaal; in het lendengedeelte in de linker zijstreng was een in het centrum holle tumor. In het halsmerg was op de grens van voorste en achterste hoorns aan beide zijden granular desintegration.

III. Bramwell (53) vond in de rechter zijstreng, ter hoogte

van de cervicaalaanzwelling, een tumor; verder waren de vaten op vele plaatsen uitgezet, waaromheen talrijke leucocyten; gangliencellen waren normaal.

IV. Huguenin (54) zag in de zijstrengen van het ruggemerg ter hoogte van den afgang van den plexus brachialis dunner worden der vezels. De voorste hoorns zijn echter normaal.

V. In het Sanitäts-Bericht über die deutschen Heere im Kriege gegen Frankreich 1870/71 (55) komt een geval voor, waar hersens, ruggemerg, voorste wortels, periphere zenuwen normaal waren. De ganglien van den sympathicus waren opvallend klein; naast normale cellen andere, die tot gepigmenteerde, korrelige lichaampjes gedegenereerd zijn; in den stam van den sympathicus ging een aantal vezels verloren en werd bindweefsel nieuw gevormd.

VI. Dreschfeld (56) vond de gangliencellen uit de voorste hoorns over 't algemeen intact. In ieder geval was er geen duidelijke atrophie, zeker geen vorming van vacuolen of hyaline verandering. Een enkele gangliencel schijnt wat kleiner, sterker gepigmenteerd en zonder uitloopers.

VII. Gombault (57), die zijn geval myopathie progressive noemt ondanks eenige afwijkingen, vond post mortem de motorische gangliencellen uit de voorste hoorns intact. Slechts op enkele dwarsche doorsneden der cervicaalaanzwelling was een haard van „désintégration granuleuse"; deze blijft beperkt om de vaten, waarvan vele uitgezet zijn en een dikke wand hebben. Eenige vaten zijn geheel geöbliterecerd. Sommige zenuwvezels

uit het ruggemerg, onregelmatig verdeeld over alle bundels, hebben geen ascylinder of een dikke gekorrelde. In de voorste wortels worden wel vezels zonder ascylinder of met een veranderde aangetroffen, doch de gezonde behouden de overhand. In de lendenstreek is de laesie wel niet geheel afwezig, maar toch minder geprononceerd. In de achterste wortels zijn weinig veranderde vezels. In de periphere zenuwen vindt men veranderde vezels, de teekenen van een chronische neuritis, geen kernvermeerdering; over 't algemeen neemt daarin de laesie toe, hoe verder men naar de peripherie komt.

Tot deze zelfde cathegorie moeten dan ook gebracht worden de volgende gevallen:

VIII. Clarke en Gowers (58) vonden veranderingen zoowel in de voorste hoorns, als in de commissura anterior, als in de achterste hoorns en witte substantie, welke veranderingen bestaan in granular desintegration, soms exsudaat, een enkele maal een bloedextravasaat, hier en daar uitgezette bloedvaten. In het laagste deel der lendenstreek vindt men kleine ganglien met geschrompelde uitsteeksels. Ter hoogte der bovenste sacraalzenuwen zijn in sommige praeparaten nauwelijks groote ganglien te zien in de voorste hoorns. Gowers (59) zelf hield deze veranderingen voor een deels accidenteele degeneratie door de hulpelooze toestand, waarin patiënt jaren verkeerde met aanhoudende longaandoeningen en acute ziekten, waardoor voortdurend veneuze stuwing van het zenuwstelsel, deels ook voor een secundaire, ascendeerende degeneratie. In ieder geval zijn de

laesies te verspreid om ze met de pseudohypertrophie in causalen samenhang te kunnen brengen.

IX. Pick (60) beschrijft een geval, dat klinisch een combinatie is van pseudohypertrophie en Erb's juveniele atrophie bij een vrouw. Westphal, die 't ruggemerg eerst onderzocht had, vond microscopisch de voorste en achterste wortels en den n. ischiadicus intact; geen verandering aan 't ruggemerg, geen pathologische vermindering der gangliencellen. Pick zelf vond later aan het geharde ruggemerg de groote cellen der voorste hoorns in aantal verminderd, de uitloopers der cellen afgebroken en zelfs wel het cellenlichaam in twee stukken gebroken, zoowel in hals- als lendendeel; de kernen waren intact; het protoplasma in een deel ervan geschrompeld. Witte substantie en neuroglia der grijze substantie doorgaans normaal. Schultze (23, p. 45) kiest bij deze verschillende uitkomst de partij van Westphal. Het afbreken der uitloopers der gangliencellen houdt hij voor geen vitaal phenomeen, maar voor artefact. Daar de praeparaten ongewoon lang gehard waren, was de karmijninhibitie der gangliencellen zwak. Onder die omstandigheden ontstaat de schijn, als waren minder gangliencellen in de meer diffuus gekleurde grijze substantie voorhanden, dan wanneer zich ook de kleine cellen bij korter durende harding intensiever kleuren. Bovendien vindt Schultze tegenspraak tusschen de normale voorste wortels en intramedullaire voorste wortelvezels, die ook Pick normaal had gevonden, aan den eenen kant en het ontbreken van een groot aantal gangliencellen aan den anderen kant. Pick

had ook nog in de lendenaanzwelling in één praeparaat een kanaaltje met cylinderepitheel bekleed achter 't normale kanaal gevonden, waar wij echter geen rekening mede te houden hebben.

X. Ross (61) meende in 't ruggemerg op vele plaatsen in de voorste grijze hoorns atrophie en verdwijnen der gangliencellen gezien te hebben. Later heeft hij echter zelf hieraan alle waarde ontzegd wegens onvoldoende harding.

XI. Een patiënt van Götz (62) had p. m. wel laesies in het ruggemerg, maar ook deze zijn, evenmin als bij de vorige gevallen, in staat de atrophie te verklaren. Hij vond de venen der pia mater opvallend sterk gekronkeld in de geheele lendenaanzwelling; het centrum der grijze substantie in de lendenaanzwelling met ineenvloeiende geelachtige punten bedekt, welke vooral aan de voorste commissuur sterk uitgesproken zijn; in het midden van het borstdeel grijze verkleuring der linkerzijstreng, in het bovenste deel analoge verkleuring der naar elkander toegekeerde zijvlakten der achterstrengen. Het benedenste deel van het ruggemerg vertoont geen abnorme verhoudingen. Microscopisch: 't centraalkanaal is door een grofkorrelige massa verstopt. De gangliencellen der voorste hoorns zijn echter talrijk en goed ontwikkeld met veel uitloopers, evenmin iets abnorms in de achterste hoorns. In het geheele ruggemerg, zoowel in grijze als witte substantie heeft zich een slijmig geleiachtig bindweefsel ontwikkeld, dat de zenuwvezels tot atrophie gebracht heeft.

Er blijven echter nog een achttal gevallen over, waar

veranderingen in het ruggemerg gevonden zijn en wel met name in de voorste hoorns.

I. Erb en Schultze (63) rekenden aanvankelijk hun geval tot de spinale atrophie. Schultze (23, p. 67) is later op die meening teruggekomen, toen hij verklaarde dat de ruggemergsveranderingen niet voldoende zijn ter verklaring der intensieve periphere degeneratie, vooral daar de voorste wortels niets abnorms te zien geven. De leeftijd pleit meer voor het type Duchenne-Aran: het is n. l. een 58-jarig man, die tot voor 2 jaar gezond was, toen licht beven in de armen bemerkte bij zwaar werk. Een jaar geleden pas bemerkte hij zwakte in het houden van het hoofd. Geringe pijn in nek en achterhoofdstreek. Eenige maanden later geringe zwakte in armen en schouders, vooral bij tillen. Naderhand ook zwakte in de benedenste extremiteiten. Functies etc. zijn intact, alleen een ietwat doof gevoel aan de rugvlakte der rechter wijsvinger. Nekspieren, cucullares en de andere het schouderblad bewegende spieren zijn zwak. Eveneens de deltoideus, triceps brachii, en de spieren die den voorarm buigen. De spieren, die de hand bewegen, zijn slechts weinig in hun functie gestoord. De rugspieren zijn zwak. Aan de benedenste extremiteit zijn vooral de spieren om het heupgewricht aangedaan. De onderhuidsche vetlaag is dik. Alle genoemde spieren zijn ook meer of minder atrophisch, vooral de benedenste helft van de pectoralis en de triceps. Glutaeäalstreek is duidelijk atrophisch. Spieren van den voorarm, kleine handspieren, deltoideus zijn in hun volumen niet bijzonder verminderd. Musculatuur

van de dijen en kuiten is zeer goed ontwikkeld. Fibrillaire trekkingen zijn niet duidelijk waar te nemen, volgens de auteurs waarschijnlijk door de dikke vetlaag. Sensibiliteit is intact, behalve een klein plekje aan de rechterhand en buitenvlakte van de linkerdij, waar geringe vermindering van het tastgevoel en tevens doofheidsgevoel. De patellairreflex is aanwezig. Alle atrophische spieren reageeren minder op den faradischen en galvanischen stroom, nergens echter ontaardingsreactie. Nooit bulbaire symptomen.

De exitus letalis had een paar jaar later plaats na een andere, meer toevallige oorzaak. Bij het microscopisch onderzoek van het ruggemerg werden in de benedenste deelen van de lendenaanzwelling en de halsaanzwelling veel DEITERSCHE cellen gevonden. De gangliencellen der mediale groep zijn grootendeels verdwenen of gedegenereerd, die der voorste en achterste laterale groep voor 't grootste deel van normale grootte en gesteldheid, voor een kleiner deel veranderd. Het aantal gangliencellen in het overige ruggemerg is niet noemenswaard verminderd. De voorste wortels zijn normaal, evenals de periphere zenuwen. Het wezenlijke der veranderingen in het ruggemerg schijnt een bijzonder sterk op den voorgrond treden en vergrooting der gliacellen te zijn, benevens rareficatie van het nerveuse weefsel in zekere partijen van het centrale deel der voorste grijze substantie; minder op den voorgrond tredend zijn de degeneratieve veranderingen aan de gangliencellen; 't is echter niet twijfelachtig, dat een niet gering deel daarvan deels

reeds te gronde gegaan is, deels bezig is te degenereeren.

Het klinische ziektebeeld was wel niet het klassieke beeld der dystrophiën en beäntwoordt meer aan dat van het type DUCHENNE-ARAN. Toch geven de veranderingen in het ruggemerg geen voldoende verklaring der atrophie, daar SCHULTZE terecht opmerkt, dat de onderste partijen van de halsaanzwelling de kernen bevatten voor de hand- en voorarmspieren en de benedenste partij der lendenaanzwelling die voor het ischiadicusgebied. Maar juist de hand- en voorarmspieren en eveneens die van benedenbeenen en voeten bleven intact, terwijl de gangliencellen uit het bovenste deel van de hals- en lendenaanzwelling, die correspondeeren met de zenuwen van de in hoofdzaak atrophische spieren, intact zijn.

II. PEKELHARING (18) vermeldt een geval van pseudohypertrophie; 't begon in het 4de jaar met slechter gaan en dikker worden der beenen. Langzame uitbreiding van de affectie op de bovenste extremiteiten; thenar en hypothenar worden ook aangetast. Post mortem werd in den M. gastrocnemius naast sterke vetophooping eenvoudige vezelatrophie gevonden, niets abnorms aan den n. ischiadicus. Er bestond een hydrocephalus chron. int. In 't ruggemerg was hyperaemie der grijze substantie in het borstdeel. 't Centraalkanaal was in hals- en borstdeel verwijd, met duidelijke epitheelbekleeding. In het lendenmerg en conus medullaris was het lumen van het kanaal klein, op veel plaatsen verdwenen, epitheelbekleeding echter toch nog te zien. Er om heen veelal kernophooping. Voorste en mediane

deel der voorste hoorns is arm aan gangliencellen; de meeste daarvan hebben hun uitloopers verloren. De laterale celgroepen zijn duidelijk, behalve in den conus medullaris, waar alle groepen, ook de laterale, gedegenereerd zijn. De witte commissuur is op sommige plaatsen in zijn continuiteit verbroken, waardoor communicatie tusschen de fissura anterior en een der vaatkanalen. Geen veranderingen in de CLARKE'sche zuilen. Midden in het borstmerg was „desintegration." De degeneratie is meestal niet volkomen symmetrisch. De voorste wortels en de periphere zenuwen zijn normaal.

PEKELHARING brengt de veranderingen in het ruggemerg in verband met een chronische hydrocephalus internus. De vloeistof in de ventrikels en het centraalkanaal zou nu door de een of andere oorzaak verminderd zijn. In het ruggemerg heeft men daardoor hyperaemia e vacuo gekregen, het eerst in de buurt van het centraalkanaal. Hand in hand met die hyperaemie gaat stroomverlangzaming en daardoor voedingsstoornis zoowel van den vaatwand als van het weefsel; zoo krijgt men degeneratie der gangliencellen en oedemateuze drenking van het weefsel (desintegration). Misschien kan zich later uit de oedemateuze infiltratie sclerose der grijze substantie ontwikkelen.

Wij kunnen echter moeilijk dit geval aanvoeren als bewijs van atrophie der gangliencellen bij pseudohypertrophie; immers SCHULTZE (64), die door PEKELHARING in de gelegenheid gesteld werd de praeparaten nog eens na te gaan, vond niets abnorms daarin. Hij vond de gangliencellen zoowel ten opzichte van aantal

als van uiterlijke gedaante volkomen normaal en ook de ascylinders in de grijze substantie en voorste wortels zonder eenige anomalie. Het aan de verschillende praeparaten zich vertoonende onderscheid in aantal der gangliencellen, wanneer men beide voorhoorns van het dorsale gedeelte met elkander vergelijkt, is niets abnorms. Nergens zag hij teekens van degeneratie, nergens bindweefselvermeerdering, noch corpora amylacea of opzwelling der ascylinders. Het centraalkanaal is gedeeltelijk wijder, zonder den toestand van gliose in zijn omgeving. De vaten zijn intact. Daar staat weer tegenover, dat WINKLER en VAN DER WEYDE (65), die ook de praeparaten gezien hebben, de veranderingen der gangliencellen in dit geval volhouden. Mogen wij aan de eene zijde niet aannemen, dat PEKELHARING, WINKLER en VAN DER WEYDE een geheel normaal ruggemerg voor pathologisch hebben gehouden, aan den anderen kant gaat het ook niet aan te gelooven, dat SCHULTZE veranderingen der voorhoorns, zooals die voorkomen bij spinale progressieve spieratrophie, over het hoofd zou hebben gezien.

III. KAHLER (66) deelt mede het geval van een 30-jarige dienstbode; geen herediteit. Op haar 13de jaar begonnen sommige hals- en rompspieren te atrophieeren. Wat de localisatie der atrophie betreft, komt deze geheel overeen met ERB's juveniele atrophie: Mm. cucullares, rechter rhomboideus, serrati ant. maj., sterno-costaal gedeelte der beide Mm. pectorales, Mm. latissimi dorsi. De schouderbladen staan van den romp af. Sterno-cleido-mastoideus, levator ang. scapulae, scaleni

zijn nog goed. Musculatuur van den linkeropperarm is duidelijk atrophisch, rechts minder sterk. Aan voorarm en hand geen atrophie. Aangezicht is vrij. Geen pijnen of sensibiliteitsstoornis. Geen fibrillaire trekkingen. Voor zoover spieren bewaard gebleven zijn, reageeren zij op den electrischen stroom.

Causa mortis: phthisis pulmonum. Post mortem: in de spieren de verschillende veranderingen, die gewoonlijk bij dystrophie voorkomen. In sommige vaatstammetjes in den M. teres major zijn beelden, die een afsluiting van het vaatlumen door endotheliale woekering doen vermoeden. Hersens en ruggemerg zijn macroscopisch normaal. Microscopisch vinden wij aan de voorste helft der zijstrengen smalle randsclerose. Een groot aantal gangliencellen in de voorste hoorns is geschrompeld en sterk gepigmenteerd, bovendien is op vele plaatsen het aantal verminderd. Dikwijls hebben zij hun uitsteeksels verloren. De vaten hebben opvallend verdikte wand. Deze veranderingen zijn vooral aanwezig in het bovenste cervicale gedeelte tot de 6de halszenuw. Verder naar beneden verminderen die laesies meer en meer, zoodat in het geheele borstmerg en bovenste lendengedeelte de meeste gangliencellen normaal zijn. Slechts enkele vertoonen teekenen van degeneratie. Overige lendenmerg vertoont geen abnormiteiten aan de gangliencellen. Voorste wortels zijn overal normaal. Aan de achterste hoorns, CLARKE'sche zuilen en geheele witte substantie (behalve de genoemde randsclerose) geen veranderingen. In den n. thoracicus longus waren enkele normaal uitziende zenuwvezels, daarnaast

echter talrijke, die zich in verschillende stadiën van degeneratie bevinden. In den plexus brachialis waren slechts enkele gedegenereerde vezels.

IV. Frohmaier (67): was het vorige geval klinisch zuiver Erb's juveniele atrophie, hier is dat anders. 1° Leeftijd: patiënt is 49 jaar oud, en beweert dat de aandoening na het 40ste jaar begonnen is. Veel eerder kan het niet begonnen zijn, daar atrophie en functievermindering in zijn armen in zijn beroep als timmerman niet onopgemerkt zouden zijn gebleven. Op zijn 27ste jaar is hij op dezelfde kliniek voor een andere ziekte onderzocht en toen was er nog niets van atrophie te bemerken. 2° Localisatie: de deltoideus is ook atrophisch zonder een stadium van hypertrophie te hebben doorgemaakt, bovendien waren supraspinati en teretes al dadelijk atrophisch. De voorarm, hand en benedenste extremiteiten waren langen tijd normaal, beginnen echter ten laatste ook te atrophieeren.

In de spieren wordt eenvoudige atrophie gevonden zonder vervetting of noemenswaardige woekering van het bindweefsel. Wat het zenuwstelsel betreft, zijn enkele voorste wortels van het cervicaalmerg verdund. In het halsmerg eenvoudige, maar nergens totale atrophie der gangliencellen in de voorhoorns, 't sterkst op de plaats der atrophische wortels (6de of 7de zenuw); slechts bij uitzondering vorming van vacuolen. De periphere zenuwen zijn normaal.

V. Singer's geval (25) is een combinatie van pseudohypertrophie en Erb's juveniele atrophie. Post mortem in de spieren eenvoudige atrophie en verschillende dege-

neraties. In het ruggemerg is het hals- en borstgedeelte normaal. In het lendenmerg is de grijze substantie over een uitgebreidheid overeenkomend met den oorsprong van 2 zenuwen asymmetrisch door sterke vermindering der gangliencellen in den linkervoorhoorn, vooral in den processus lateralis. Terwijl in den proc. lateralis rechts 26 gangliencellen geteld worden, zijn er links maar 3. Overigens geen pathologische veranderingen in het weefsel, nergens spincellen. Toch kleurt het weefsel zich met karmijn links wat sterker dan rechts. Periphere en intramusculaire zenuwen zijn normaal.

VI. Het geval van HEUBNER (68) is klinisch als het ware een middenvorm tusschen DUCHENNE-ARAN en dystrophie. De leeftijd en de wijze van optreden pleit voor spierdystrophie: het is op het 3de jaar begonnen met slechter loopen. De localisatie is voor geen van beide typisch, pleit echter meer voor DUCHENNE-ARAN: deltoideus, biceps, triceps, kleine handspieren en interossei, dijen en glutaei zijn atrophisch; pectoralis major, cucullaris, latissimus dorsi, spieren aan den voorarm zijn vrij goed ontwikkeld; de kuiten zijn normaal, nergens voluumstoename. In de armspieren kleine, echter niet juist fibrillaire, trekkingen.

Post mortem bleek, dat in het ruggemerg in alle gedeelten gangliencellen verloren gegaan zijn, vooral in het middenste en bovenste deel der lendenaanzwelling. 't Is een eenvoudig verdwijnen van gangliencellen, waarvoor in de plaats open ruimten ontstaan en waardoor de hoorn in zijn geheel niet geschrompeld is.

In het halsmerg geen vermeerdering der neurogliakernen. De voorste wortels zijn meest atrophisch en arm aan vezels. De periphere zenuwen zijn dun en atrophisch door eenvoudig verdwijnen van zenuwvezels.

VII. Schultz (69) deelt het sectie-verslag mede van een 18-jarigen knaap, bij wien de ziekte op het 8ste jaar begonnen is. Ongelukkigerwijze is patiënt zelf niet klinisch onderzocht. Hij moet echter aan dezelfde ziekte geleden hebben als twee zijner broeders, die nog in leven zijn en die het beeld van Erb's juveniele atrophie vertoonen.

Aan 't ruggemerg bevindt zich ter hoogte van het lendenmerg een laesie, die volgens den auteur artificieel bij het wegnemen ontstaan is. In den rechter voorhoorn der halsaanzwelling bevindt zich een verweekingshaard. De groote gangliencellen zijn hier in aantal verminderd, voor een deel geschrompeld, voor een deel opgezwollen zonder duidelijke kern, terwijl de uitloopers gedeeltelijk ontbreken. De witte substantie is normaal. In de lendenaanzwelling ontbreekt bijna de geheele rechter zijstreng op overblijfsels na van de substantia reticularis. In het geheele merg zijn de gangliencellen deels opgezwollen, deels geschrompeld zonder duidelijke kernen en uitloopers. De periphere zenuwen zijn voor een deel atrophisch, eenvoudig verdwijnen van vezels.

VIII. Preisz (19): Klinisch is dit zuiver dystrophie bij een 23-jarige naaister. Het begon op het 15de jaar met vermeerderde lendenlordose en dikke kuiten. Drie jaar later werden ook de armen zwak, schouderbladen gingen

van den romp afstaan. Bewegingen van vingers en handen blijven goed. Triceps brachii functioneert goed, biceps niet meer. 't Gelaat blijft intact. De aangetaste spieren reageeren minder op den galvanischen en faradischen stroom. In den laatsten tijd van haar leven werd het volumen der benedenste extremiteiten minder. Geen sensibiliteitsstoornis. PREISZ kon geen ontaardingsreactie aantoonen; deze was echter 3 jaar vóór den dood op de kliniek van KORANYI in eenige spieren gevonden.

Post mortem zijn sommige spieren bijna geheel in vet veranderd, andere in mindere mate. Microscopisch worden alle mogelijke veranderingen er in aangetroffen. Aan de intramusculaire vaten ziet men verdikking der adventitia en dikwijls vermeerdering der endotheelkernen, welke 't vaatlumen vernauwen en op sommige plaatsen naast elkaar geen plaats vinden, maar zich dakpansgewijze over elkaar leggen.

Sommige intramusculaire zenuwbundels zijn normaal, aan andere verdikking van het peri- en endoneurium, ascylinders dikwijls gezwollen. Aan de grootere zenuwstammen verdikking van het endoneurium, kleine haarden met kleincellige infiltratie, m. a. w. de toestand van chronische interstitieele neuritis. Voorste wortels van het ruggemerg vertoonen in het halsdeel weinig opgezwollen ascylinders, verder eenige haarden met zeer sterk verdunde zenuwvezels met, evenals in de periphere zenuwstammen, kleine haardjes van kleincellige infiltratie. 't Sterkst is dat bij het middelste dorsaalmerg.

Wat het ruggemerg betreft, vindt men in de voorste hoorns vele geschrompelde gangliencellen. Verder treft men op vele plaatsen bloedingen aan, welke niet tot de voorste hoorns beperkt blijven, maar ook voorkomen in het basaaldeel der achterste hoorns, zijdelingsche pyramidenbanen, voor- en achterstrengen. Eenige grootere arteries bezitten een sterk verdikte homogene en glanzende intima, wier plooien het vaatlumen sterk vernauwen. De veranderingen strekken zich uit over de geheele lengte van het ruggemerg; het sterkst zijn zij wel in het middelste dorsaalgedeelte, waar op de plek, waar de verwoesting zijn maximum bereikt heeft, met uitzondering van het voorste deel der linker voorhoorn alle grijze substantie en het voorste deel der achterstrengen uiteen gevallen is.

Hoe moeten deze gevallen nu verklaard worden? Moet men ze beschouwen als spinale progressieve spieratrophie, afwijkende van het type DUCHENNE—ARAN of hapert er iets aan de onderstelling, dat dystrophie niet zou afhangen van een laesie van het centraal zenuwstelsel? Of wel, indien dystrophia muscularis een myopathische aandoening is, kunnen dan de veranderingen van het zenuwstelsel niet secundair zijn aan die der spieren?

Men heeft op 2 wijzen getracht veranderingen in het ruggemerg te verklaren bij een myopathische atrophie. In de eerste plaats werd gewezen op een mogelijke ascendeerende neuritis, die zich aansloot aan de myositis. Men is er echter van teruggekomen het proces in de spieren als een ontsteking te beschouwen. Bovendien zijn b. v. in de

gevallen van FROHMAIER en SINGER de periphere zenuwen normaal.

Waarschijnlijker was dan de onderstelling, dat de atrophie der gangliencellen secundair zou zijn en gelijkgesteld moest worden met de atrophie der gangliencellen, die men vindt na amputatie van ledematen.

Welke veranderingen ondergaat het ruggemerg na amputatie van ledematen? Voor eenige jaren heeft REYNOLDS (70) een opgave gedaan van de tot dien tijd gedane waarnemingen daaromtrent en dan blijkt het, dat vooral de achterste wortels en hoorns gedegenereerd zijn. Daarmede hebben wij hier geen rekening te houden, daar de sensibiliteit in onze gevallen is behouden gebleven. Omtrent den toestand der motorische gangliencellen loopen de meeningen nog al uiteen; zoo kwamen FRIEDLÄNDER en KRAUSE (71), wier 8 gevallen varieeren van 3 maanden tot 10 of meer jaren na gedane amputatie, tot de conclusie dat de veranderingen beperkt blijven tot de sensibele spheer. In gevallen echter als die van DRESCHFELD (72), HAYEM en GILBERT (73), DUDLEY (74), waar de dood resp. 15, 47 en 21 jaar na de amputatie volgde, werden wel degelijk veranderingen der gangliencellen uit de voorste hoorns gevonden. Daar staat tegenover een geval van OUDIN (75), dat te meer overeenkomst met de ons bezighoudende ziekte vertoonde, daar 't geen amputatie gold, maar waar een vrouw, die haar rechterbeen 66 jaar vóór haar dood gekneusd had, zoodat dit direct geheel buiten functie geraakte en atrophisch werd, de rest van haar leven zittend moest slijten: toch werden na haar dood geen veranderingen in het ruggemerg gevonden. Later heeft GRIEGORIEW (76) een vijftal

gevallen nagegaan, waar de dood 1—24 jaren na de operatie volgde en hij vond, dat terwijl veranderingen in de sensibele banen reeds eerder optraden, de gangliencellen der voorhoorns eerst na 5 jaar beginnen atrophisch te worden, maar zelfs nog na 10 jaar was de verandering in de grijze substantie zeer gering, in de witte substantie aanzienlijk. De veranderingen in de nerveuze elementen van het ruggemerg bestaan in eenvoudige atrophie.

Nu kunnen geringe veranderingen in het ruggemerg bij gevallen, die zeer lang geduurd hebben, misschien op deze wijze verklaard worden; men moet evenwel voorzichtig zijn met het vergelijken van dystrophie en amputatie van ledematen. Is in het laatste geval de functie der gangliencellen, die correspondeeren met de periphere zenuwen voor de geämputeerde extremiteit, voor goed opgeheven, bij de dystrophie daarentegen is dit in het geheel niet het geval: ondanks de atrophie blijven patienten hun ledematen zoo lang mogelijk gebruiken. Zoo was dan ook het ruggemerg intact bij den patiënt van LICHTHEIM waar de dood 15 jaar na het begin der ziekte volgde, bij dien vermeld in het „Sanitäts-bericht über die deutschen Heere" etc. waar 27 jaren, bij dien van SCHULTZE waar meer dan 20 jaren, of bij dien van LANDOUZY—DÉJERINE waar 46 jaren verliepen tusschen het begin en de dood. Daarentegen was bij FROHMAIER pas 9 jaar verloopen, bij SCHULTZ eerst 7, bij PREISZ 8 jaar.

De gevallen van ERB—SCHULTZE, FROHMAIER en HEUBNER zou men klinisch desnoods nog voor spinale progressieve spieratrophie, afwijkend in sommige opzichten van het type DUCHENNE—ARAN kunnen houden, de andere echter

niet. Bovendien zijn over 't algemeen de gevonden veranderingen niet identisch met die van de spinale atrophie. Waar wij bovendien opmerkten, dat niet in alle gevallen het wegvallen der functie aanleiding kan hebben gegeven tot de veranderingen in het ruggemerg, wordt het waarschijnlijker, dat toch het zenuwstelsel op een of andere wijze in de aandoening is betrokken.

Reeds onder de oudere schrijvers over spieratrophie treft men voorstanders aan van de leer dat pseudohypertrophie een neuropathische aandoening zou zijn. Zoo meende o. a. Hammond (77), dat een laesie der voorste ruggemergshoorns pseudohypertrophie veroorzaakt. Ord (78) vermoedt, dat een aandoening van den sympathicus eerst hyperaemie naar de benedenste extremiteiten zou veroorzaken en daarna hypertrophie. Moebius (l. c.), die zooals wij gezien hebben pseudohypertrophie en Leyden's atrophie te zamen brengt onder de groep van hereditaire atrophie, houdt deze voor een neuropathische aandoening, onverschillig of men post mortem veranderingen van het centrale zenuwstelsel vindt of niet. De aetiologie zou pleiten voor deze neuropathische theorie, evenals de verschillende psychische afwijkingen, die in vele gevallen gevonden worden. Om te bewijzen dat waarneembare veranderingen van het zenuwstelsel niets ter zake doen, haalt hij gevallen aan van Schüppel (79), waar progressieve atrophie in de linkerhand en arm optrad bij een musicus, die 4 jaar lang de bas bespeeld had, en van Schneevogt (80), waar atrophie optrad in den deltoideus, biceps en handspieren der rechterzijde bij een matroos, die dagen lang had moeten pompen om zijn lek schip boven water te houden en welke aandoeningen,

volgens Moebius, wegens hun aetiologie voor peripheer moeten gehouden worden, al werden er afwijkingen in het centrale zenuwstelsel gevonden.

W. Müller (81) neemt een eigenaardig standpunt in en ontzegt alle waarde aan de opvatting der pseudohypertrophie als aparte ziekteyorm. Hij gelooft, dat alle feiten, die kunstmatig onder dien naam bijeengebracht zijn, terug zouden kunnen gebracht worden tot een of anderen vorm van amyotrophie, verbonden aan de atrophie der motorische zenuwcellen. Nu behoort werkelijk van alle gevallen, die hij mededeelt, alleen dat van Eulenburg en Cohnheim, met normaal ruggemerg, tot pseudohypertrophie en bewijst hij slechts, dat bij spinale aandoeningen afzetting van vet tusschen de spieren voorkomt, iets wat later nog meerdere malen gebleken is.

Het meerendeel der auteurs hield de pseudohypertrophie voor een spieraandoening. Toen deze later met andere atrophiën in eene ziektegroep vereenigd werd onder den naam van „dystrophia muscularis progressiva", ontwikkelde zich al spoedig naast de myopathische theorie een nieuwe leer, die wel erkende, dat bij dystrophie het pathologisch anatomisch onderzoek van het zenuwstelsel geen voldoende verklaring der verschijnselen gaf, en dat deze daarom gescheiden moest blijven van Duchenne—Aran's spinale atrophie, maar dat toch niet ontkend kon worden de groote beteekenis van het zenuwstelsel ten opzichte van de pathogenese. Voornamelijk Erb is de grondvester van deze leer. Reeds dadelijk in 1884 had hij de opvatting van het proces als een myositis chronica verworpen, hield het echter nog niet voor uitgemaakt of het een myopathisch of neuropathisch lijden is,

waarschijnlijk een soort trophoneurose. In zijn latere artikels (82) kiest hij beslist partij voor een functioneele ziekte der trophische centra. Als bewijzen daarvoor haalt hij dan aan:

1°. De localisatie in bepaalde spier- en zenuwgebieden, b. v. atrophie van de benedenste helft der pectorales, benedenste twee derde gedeelte der cucullares en latissimi dorsi, welke alle de gemeenschappelijke functie hebben den schouder naar beneden te trekken en te fixeeren; of wel de buigspieren aan den bovenarm met inbegrip van den M. supinator longus; of de quadriceps is getroffen, terwijl tensor fasciae latae en sartorius vrij blijven; de tibialis anticus kan alleen aangetast zijn naast de atrophie van de dij.

2°. Analoge verhouding met betrekking tot localisatie van de spinale amyotrophiën.

3°. Voorkomen van krankzinnigheid, epilepsie, idiotie bij den dystrophicus.

4°. Gelijke spierveranderingen, vooral ook hypertrophie, bij zeker spinale ziekten (W. Müller, Déjerine en Huet, Joffroy en Achard, Hitzig).

5°. Secties als van Heubner en Frohmaier.

Erb stelt zich dan voor, dat de gang van zaken in de spier is: eerst hypertrophie der vezels, afronding daarvan, vermeerdering der spierkernen, spleetvorming in de spieren en splitsing der fibrillen, vacuolenvorming; geringe kernwoekering in het bindweefsel; langzamerhand toenemende atrophie der vezels en flinke bindweefselhyperplasie; met het voortschrijden van al die processen komt er ten slotte lipomatose bij; geen vettige of wasachtige degeneratie; vaatwanden meest verdikt, kernrijk.

Landouzy en Déjerine meenen ook dat het zenuwstelsel, al is het intact, een rol zal spelen, immers symmetrie in beide lichaamshelften, ontwikkeling in spieren, die deel uitmaken van een zelfde functioneele groep, nerveuze erfelijkheid.

Frohmaier's bezwaar tegen een polymyositis is het symmetrisch optreden met voorkeur voor bepaalde spiergroepen en vrij laten van vlak daarnaast liggende, terwijl, indien per contiguitatem et continuitatem de ontsteking overging op de zenuwen en het ruggemerg, dit evengoed moest gelden voor de sensibele banen. Hij redeneert nu als volgt: onder inwerking van trophische zenuwen wordt in de stofwisseling der spiervezels spankracht gekweekt, welke dan door de, langs de baan der motorische zenuwen tot de spiervezel gerakende, wilsimpulsie in levendige kracht, in beweging wordt omgezet. De normale functie is dus aan normale stofwisseling gebonden; stoornis in deze laatste heeft invloed op integriteit en functie. De reguleering van de stofwisseling moeten wij toeschrijven aan de invloed van trophische zenuwen en dus kunnen stoornissen der stofwisseling, die zich anatomisch als atrophie en degeneratie voordoen, tot stoornissen van deze reguleerende zenuwinvloed teruggebracht worden. Wij hebben derhalve te maken met een trophoneurose. Voorloopig is het nog onbekend waar die trophische centra gezocht moeten worden; de betrekkingen welke in vele gevallen bestaan tusschen progressieve atrophie en bulbairparalyse doen Frohmaier aan de mogelijkheid denken, ze in de medulla oblongata te zoeken. [1]) Hij verklaart veranderingen in het zenuwstelsel,

[1]) Juist bij dystrophie zijn echter bulbair verschijnselen uitermate zeldzaam.

zooals b. v. in zijn geval gevonden, voor secundair, door het niet gebruiken, analoog aan de veranderingen na amputatie, die in dit geval beperkt blijven tot de motorische spheer.

Verder stellen zich nog o. a. Vulpian (83), Hitzig (24) en Higier (84) op het standpunt van Erb.

Preisz (19) daarentegen is voorstander van de myopathische theorie der pseudohypertrophie. Vindt men nu, zooals in zijn geval, veranderingen in het zenuwstelsel (atrophie der gangliencellen in de voorhoorns), waar klinisch het beeld van pseudohypertrophie aanwezig geweest is, dan moet men zoo'n geval houden voor spinale progressieve spieratrophie, waar de spieren, tengevolge van de door de jeugd veroorzaakte verhoogde voeding, een op pseudohypertrophie gelijkende verandering ondergaan. Dit laatste is dus in overeenstemming met Friedreich's theorie.

Evenmin kan Ferrier (85) zich vereenigen met een trophoneurose. Zijn voornaamste tegenargument is het verschil in uitbreiding van de aandoening bij spinale atrophie en myopathie. Waarom zouden bij een trophoneurose deltoïdeus en handspieren vrij blijven, terwijl deze het eerst aangetast worden bij werkelijke veranderingen in de voorste hoorns.

Blocq en Marinesco (48) verwerpen eveneens Erb's theorie van een primaire dynamische stoornis der spinale centra. Zij houden een voedingsstoornis van chemotactische natuur in de spiervezels, die door herediteit overgebracht wordt of aangeboren is, voor de primaire verandering; daarbij kan zich voegen een autogene, niet secundaire hyperplasie van het vetweefsel.

Tegenstanders van de neuropathische leer zijn ook Babes en Klebs, die den oorsprong zoeken in een aandoening der vaten. Het eerst is deze theorie ontwikkeld door Babes (47): dystrophie ontwikkelt zich op grond van hereditaire praedispositie en wel zijn het de venen en lymphvaten, die op een of anderen tijd van ontwikkeling ontoereikend worden voor de wegvoering van het in de weefsels gevormde vet. Terzelfdertijd treedt een proliferatie der vaten en hunne wanden op, die tot thrombose kan voeren. Dan wordt het interstitieele weefsel celrijker, 't vetweefsel woekert en de spierbundels worden uiteengedrongen. De spiervezel hypertrophieert nu, de sarcolemmascheede vertoont kernvermeerdering, het parenchym neemt later een hyaline uiterlijk aan en de dwarsstreping gaat verloren. Daarnaast kan nieuwvorming van spierweefsel plaats vinden. Gaat het proces verder, dan bestaan de spiervezels nog slechts uit vetbuizen, die sterk gevasculariseerd zijn en in een celrijk bindweefsel gehuld liggen. De periphere spierzenuwen worden eerst secundair aangegrepen: er ontwikkelt zich oedeem van de zenuwscheede, kernvermeerdering volgt. Veranderingen aan mergscheede en ascylinder kunnen voorhanden zijn, zijn echter meest gering.

Klebs (86) is eveneens, onafhankelijk van Babes, tot de conclusie gekomen, dat de eigenlijke oorzaak der atrophie een verandering der vaatwand is. Uit onbekende oorzaak, die misschien met de hereditaire natuur van het proces samenhangt en zijn grond kan vinden in een abnormale toestand van het arteriestelsel, ontwikkelt zich in zekere spieren arteriethrombose. Hij beschikt slechts over één geval om zijn gevoelen te steunen. Een volledige ziektegeschiede-

nis is niet bekend, de localisatie der aangetaste spieren wees op Erb's juveniele atrophie. Ongelukkig schijnt het ruggemerg niet onderzocht; de periphere zenuwen vertoonden geen degeneratie. In de spieren was geen kernvermeerdering, waardoor Klebs een myositis verwierp. De tusschen de enkele grootere afdeelingen van het spierweefsel verloopende arteries en venen zijn opvallend dikwandig en het lumen der arteries is op veel plaatsen door fijnkorrelige, ongekleurde thrombische massa's geheel of gedeeltelijk verstopt. In de grootere vaten vond men in den regel wandstandige gelijke thrombusmassa's, waarnaast een gedeeltelijk nog vrije circulatie. In de geheel atrophische partijen waren nog slechts de talrijke, met nauw lumen voorziene, dikwandige arteriedwars- en langsdoorsneden te zien, welke geheel met thrombusmassa gevuld waren. In de minder atrophische deelen waren nog open venen. Capillairen konden slechts in deze laatste partijen aangetoond worden, als veelvuldig gewonden onder elkaar anastomoseerende strengen, grootendeels van hun lumen beroofd. De vaatthrombose is dus reeds voorhanden, waar de spiervezelen nog slechts geringe veranderingen vertoonen, neemt met het toenemen der atrophie ook toe om zich dan ook op de capillairen uit te breiden, waar zij eerst volkomen wordt met voltooiing der spieratrophie. De vaatthrombose kan niet het gevolg zijn der spieratrophie, daar zij nooit te zien is bij de eenvoudige of bij centrale progressieve spieratrophie. Klebs stelt zich dan voor, dat de langzamerhand op 't capillairgebied voortschrijdende thromboseering eerst stagnatie der weefselsappen en ophooping van voedingsmateriaal veroorzaakt, welke deels in contrac-

tiele substantie omgezet, deels als hyaline, niet assimileerbare, substantie tusschen de spierfibrillen afgezet wordt. Dit zou dan verklaren een eerste, hypertrophisch stadium. Met het afnemen van het vermogen der spiervezels te assimileeren, verdwijnt dan de contractiele substantie en eindelijk blijven nog slechts de hyaline massa's over. Hij wijst zelf nog op 't vreemde van die hyaline substantie, daar anders steeds met nadruk de afwezigheid van hyaline degeneratie vermeld wordt. Als steun voor zijn redeneering vermeldt KLEBS het feit, dat inderdaad bij sommige hereditaire processen materieele veranderingen aan den vaatwand kunnen aangetoond worden. Zoo vond hij in een geval van haemophilia congenita de bloedvaatwanden rijk aan kernen en protoplasmatische substantie. Aldus zou in een vroeger nog actief stadium der progressieve musculaire dystrophie een op hereditairen grondslag berustende, celrijke toestand van den vaatwand aanwezig kunnen geweest zijn. Waarom dan bepaalde spieren steeds aangetast worden, vindt KLEBS nog onzeker. Voor de beäntwoording van die vraag is onze topographische kennis omtrent de vaatuitbreiding in de spieren nog te onvolledig. Hij vindt het aannemelijk, dat, hoe langer de arterieele spiertakken zijn, des te gemakkelijker stoornissen der bloedsomloop bij wisselende strekking en buiging optreden. Indien dit laatste echter waar was, zouden wij vermoeden, dat de aandoening het eerst aan handen en voeten begint en dit is juist niet het geval bij dystrophie.

Wat is er nu voor en tegen die verschillende meeningen te zeggen? Wat de theorie betreft van BABES en KLEBS, valt de mogelijkheid niet te ontkennen, dat proliferatie

van de intima met opvolgende thrombose een, tot pseudohypertrophie aanleiding gevende woekering van het vetweefsel kan ten gevolge hebben. Dit wordt o. a. ook bewezen door een geval van LESAGE (87): na typhus kreeg patiënt phlebitis in het linkerbeen. Het volgende jaar ontwikkelde zich een voluumstoename der linker benedenste extremiteit, voornamelijk der kuit, ook wel der dijen, welke voluumstoename langzamerhand grooter werd, ten slotte stationair bleef. De huid was normaal, beiderzijds konden gelijke huidplooien opgetild worden, 't onderhuidsche vet was niet in volume vermeerderd, 't skelet beiderzijds gelijk: het vermeerderde volumen moest dus aan de spieren toegeschreven worden. De spierkracht van het linkerbeen is grooter dan rechts, alleen wordt het gauwer moe. Patiënt is altijd linksch geweest. De temperatuur van het linkerbeen is hooger dan rechts. In rust zijn de spieren week als een lipoom, bij contractie worden zij resistent. Reactie op den electrischen prikkel is normaal. De sensibiliteit is intact. Er bestaat een chronische endarteriitis aan de art. poplitea en peronea. De ziekte der vaten, ontstaan na typheuse infectie zou vetwoekering tusschen de spiervezels veroorzaakt hebben, waardoor deze echter niet te gronde gericht werden.

Nu zijn er gevallen van dystrophie, waar endarteriitis geöbserveerd werd. SCHULTZE (23) maakt er melding van bij een 40jarige patiënt. KAHLER (66) vond in sommige vaatstammetjes in den M. teres major endotheliale woekering. PREISZ (19) vond ook woekering der endotheelkernen, welke 't lumen der arteries vernauwt. Bij het geval uit het Sanitätsbericht über die deutschen Heere etc. (55),

dat na trauma ontstaan was, kwam de localisatie der atrophische spieren overeen met Erb's juveniele atrophie; daar kwam nog bij hypertrophie van den rechter M. infraspinatus, teres major en spieren van den rechter opperarm, terwijl het afvloeien van het bloed uit den rechterarm ook bemoeilijkt scheen; post mortem vond men thrombose van de art. subclavia.

Van nog meerdere gevallen, waar van de vaten melding gemaakt wordt, wordt echter getuigd, dat deze normaal zijn, uitgezonderd een woekering der adventitia, zoodat wij deze theorie veilig kunnen verwerpen.

Daartegenover staat, dat de groote rol, die het zenuwstelsel speelt, niet te ontkennen valt. Voor deze questie heeft slechts weinig waarde de eigenaardige localisatie. Onder de aetiologie moet zeer zeker zwaar werken, vooral gedurende langen tijd, genoemd worden en dit kan verklaren, waarom bij een spierlijden de spieren, die functioneel bijeenbehooren, tegelijk aangetast worden.

Weinig gewicht heeft ook het argument van het symmetrisch optreden, daar dit niet constant is. Erb's argumenten van analoge verhouding met betrekking tot localisatie bij spinale amyotrophiën en van gelijke spierveranderingen bij spinale ziekten zijn evenmin bewijzend, vooral niet daar over het algemeen de localisatie bij dystrophie verschilt van die bij spinale atrophie.

Het groote gewicht van het zenuwstelsel blijkt wel het meest, als men eens nagaat, hoe frequent het lijden aan dystrophie gecompliceerd is met idiotie, epilepsie en andere neurosen. Onder 330 gevallen uit de literatuur vond ik deze verhouding 31 maal vermeld. Verder constateerde Erb

in 5 families van de 18 met dystrophie zware neuro- en psychopathische belasting. Bij een 20-tal schrijvers vindt men deze neuropathische belasting aangegeven voor hun gevallen; daar uit een zeer groot aantal ziektegeschiedenissen niets blijkt van een onderzoek daarnaar ingesteld, beteekent dit cijfer niet veel.

Schedelasymmetriën worden vermeld door Duchenne (88), Hoffmann (89), Roquette (90), Moebius (12), Prautois en Etienne (91), Souques (92). Marie en Onanof (93) namen de schedelmaten in een aantal gevallen van myopathie progressive primitive en vonden frequent afwijkingen. Vooral was de schedel van achteren plat. Bij lijders aan pseudohypertrophie was dit veel minder opvallend.

Bovendien pleit nog voor een neurotischen oorsprong het optreden van trophische stoornissen bij dystrophie, b. v. in de beenderen, zooals eenige malen waargenomen is. Bij Friedreich (4, pag. 347) komt een patiënt voor met progressieve atrophie, waarschijnlijk pseudohypertrophie: 't was op zeer jeugdigen leeftijd begonnen, de kuiten zijn dik, nooit fibrillaire contracties, ten slotte atrophie van alle spieren, ook van thenar en hypothenar. Deze lijder nu vertoonde post mortem een atrophie aan alle beenderen. Hersens en ruggemerg zijn niet microscopisch onderzocht, vertoonden macroscopisch geen afwijkingen.

In het geval van Gowers (59) kreeg de pat. een abnorme pigmentatie der huid, gelijkende op morbus Addisonii.

Dujardin—Beaumetz (94) vermeldt een meisje met pseudohypertrophie, bij wie duidelijk atrophie van de knieschijf zich ontwikkelde.

Sacaze (95) publiceerde een geval van progressieve spier-

atrophie, type LEIDEN—MOEBIUS: familiaire aanleg door 3 generaties, lichte hypertrophie aan de benedenste extremiteiten, terwijl aan de bovenste dadelijk duidelijke atrophie te voorschijn trad. Bovendien bestond er een sterke graad van scoliosis, die niet door de spieratrophie alleen kon verklaard worden, maar op een, aan die in de spieren analoge, trophische stoornis der beenderen, in casu der wervellichamen teruggevoerd moest worden.

LLOYD (96) en OPPENHEIMER (97) observeerden een hyperextensie in elleboog- en vingergewrichten mogelijk; wat ook in ons geval V in het ellebooggewricht geconstateerd werd. Ook hier moeten wij aan trophische stoornissen denken.

Bedenkt men hierbij nu, dat het intact zijn van het ruggemerg volstrekt niet absoluut is, terwijl in vele dergelijke gevallen, waar laesies van het ruggemerg bestaan deze niet kunnen verklaard worden als secundair aan een aandoening der spieren, dan moet m. i. de myopathische leer verworpen worden.

Waar wij dus tot de conclusie komen, dat dystrophia muscularis progressiva afhankelijk is van een aandoening van het zenuwstelsel, daar moeten wij ons de vraag stellen of een scherpe afscheiding van de andere vormen van progressieve spieratrophie nog wel gewettigd is.

Vergelijken wij daartoe in de eerste plaats de dystrophie met de spinale atrophie, type DUCHENNE—ARAN, dan komt voor de differentieel diagnose in aanmerking:

1°. de localisatie: het type DUCHENNE—ARAN begint meestal in de kleine handspieren of gaat daar toch spoedig op over; eveneens wordt de M. deltoideus gewoonlijk reeds

in den aanvang aangetast; juist deze spieren blijven als regel vrij bij dystrophie, ten minste zeer lang;

2°. de leeftijd: dystrophie begint reeds op jeugdigen leeftijd, gewoonlijk voor het 20ste levensjaar; het type Duchenne—Aran meestal op ouderen leeftijd;

3°. bij spinale atrophie worden meestal fibrillaire trekkingen waargenomen, terwijl bijna constant ontaardingsreactie in atrophische spieren gevonden wordt; bij dystrophie mist men zoowel fibrillaire trekkingen als ontaardingsreactie;

4°. complicaties: bij spinale atrophie treden dikwijls bulbaire symptomen op, bij dystrophie niet.

Als regel gelden deze kenmerken wel, indien zij alle of de meeste te zamen voorkomen, b. v. in het volgende geval, dat in het laatst van 1895 op de kliniek van prof. Rosenstein geöbserveerd is en dat ons een voorbeeld levert van de combinatie spinale progressieve spieratrophie, type Duchenne—Aran en progressieve bulbairparalyse.

VIII. J. de K., oud 58 jaar, mandenmaker te Amsterdam.

Voor 7 maanden kreeg pat. moeite met het opheffen van de armen, eerst de linker, daarna de rechter. Langzamerhand werd dit erger. Sinds 3 maanden heeft patiënt ook moeite met de spraak. De kracht in de armen en handen bleef gewoon. 't Hoofd kon hij goed bewegen. Hij kon goed de schouders optrekken. Hij heeft nooit last gehad van paraesthesiën of pijn in het hoofd. Zijn gezicht bleef goed, evenals eetlust, ontlasting en waterloozing; geen benauwdheid in de keel. Pat. erkent wel vroeger misbruik te hebben gemaakt

van sterken drank, in den laatsten tijd echter niet meer; hij ontkent ook lues.

Status presens 23 Juli 1895. 't Hoofd is een weinig naar links gedraaid. Het gelaat vertoont geen asymmetrie. Als patiënt lacht, komt de linker mondhoek iets, maar weinig, hooger dan de rechter en de linker nasolabiaalplooi is dan ook iets sterker uitgedrukt. Pat. kan zijn wangen goed opblazen; vroeger kon hij goed fluiten, nu niet meer. Er is geen atrophie aan de lippen te constateeren. Nu en dan fibrillaire trekkingen in de kin, de lippen en soms ook in de wang.

De tong wordt recht uitgestoken, vertoont rechts en links fibrillaire trekkingen en ook links, maar vooral rechts, inkervingen (atrophiën). De uvula staat mediaan. Het palatum molle wordt bij beweging rechts en links even sterk bewogen. Patiënt spreekt moeilijk.

De oogspierbewegingen geschieden ongestoord, de pupillen zijn even wijd, reageeren op licht.

De sterno-cleido-mastoideus vertoont rechts noch links iets abnorms. De rechter cucullaris treedt, voornamelijk met zijn claviculairportie, meer op den voorgrond dan de linker en vertoont in dat gedeelte voortdurend clonische contracties. De linker cucullaris vertoont dit ook, maar minder. Overigens werkt de cucullaris beiderzijds vrij goed.

De deltoidei zijn aan beide kanten ongetwijfeld sterk atrophisch. De linker deltoideus kan den arm niet opheffen, maar hem wel opgeheven houden, als hij eerst passief wordt naar boven gebracht. Rechts lukt ook dat niet.

Patiënt kan met groote kracht zijn schouders optrekken. De pectoralis major vertoont aan geen van beide kanten afwijkingen. De Mm. supra- en infraspinati zijn wat atrophisch, rechts wat meer dan links. De latissimus dorsi is aan beide zijden normaal. De rechter scapula staat misschien iets meer af van den thorax dan de linker.

De biceps en triceps zijn bij beide armen niet bijzonder krachtig. Strekkers en buigers van de hand zijn rechts en links flink ontwikkeld. De strekkers zijn rechts krachtiger dan links.

Noch aan de armen, noch aan de handen atrophie. Aan de handrug links en rechts voornamelijk tusschen metacarpus van duim en wijsvinger nu en dan zeer duidelijk fibrillaire trekkingen. In biceps, supinator longus en triceps beiderzijds nu en dan clonische contracties, ook nu en dan fibrillaire trekkingen.

Als patiënt bukt, kan hij zich goed oprichten. Geen lendenlordose.

Alle spieren, die onderzocht worden, reageeren op den faradischen stroom. De gelaatspieren, zoowel bij directe als indirecte prikkeling normale reactie. Ook de tong bij directe prikkeling; door indirecte prikkeling wordt geen contractie verkregen.

De cucullaris reageert goed; biceps en triceps beiderzijds, vooral de biceps, wat zwakke reactie, buigers en strekkers van de hand normaal; deltoideus beiderzijds zeer zwakke contractie. Bij toepassing van den constanten stroom gaven bovengenoemde spieren ook

alle goede contracties; alleen de deltoidei zeer zwak. Geen ontaardingsreactie.

Interne organen zijn zonder afwijkingen. Urine is helder, zuur reageerend, bevat geen eiwit of suiker.

Den 30sten Juli heeft pat. de kliniek verlaten, om daar den 3den September terug te keeren. Volgens het ziekteverslag had hij geen verandering in zijn toestand gemerkt. Alleen het spreken valt hem eerder gemakkelijker dan moeilijker.

Ook bij objectief onderzoek blijkt, dat de toestand geheel dezelfde is gebleven. Geen andere spieren vertoonen teekenen van atrophie en in de reeds vroeger aangetaste is de atrophie niet sterker geworden.

Wel valt nu op, dat de handen ulnairwaarts afgeweken worden gehouden.

In de interne organen worden geen afwijkingen gevonden; de urine is normaal.

In October van hetzelfde jaar schijnt eenige verbetering merkbaar, ten minste de armen kan pat. iets hooger brengen.

In diezelfde maand wordt hij wegens een otitis externa op de oorheelkundige afdeeling behandeld. De fundus oculorum vertoonde toen geen afwijkingen.

Patiënt wordt met den galvanischen stroom behandeld.

Status presens 24 November 1895. De tong is dun; het fluiten gaat lastig, de mond wordt hierbij een beetje scheef.

De deltoideus reageert niet sterk meer op mechanische prikkels. Het eerste interstitium interosseum van de rechterhand is sterk uitgehold, de thenar en hypo-

thenar zijn atrophisch. Links is dit minder sterk uitgedrukt.

Fibrillaire contracties in aangezichtsspieren, M. trapezius, deltoideus, supra- en infraspinatus, supinator longus; sacrolumbalis. Clonische contracties van den M. trapezius dexter.

29 November. 't Hoofd wordt een weinig scheef gehouden; de kin staat wat naar rechts, het gelaat heeft een exquisiet vrouwelijk type. De linker gezichtshelft is magerder dan de rechter: de rechterhelft van de bovenlip is lang 4 cM., de linker 3 cM. De bovenlip hangt over de onderlip; hierdoor ontstaat de indruk alsof de bovenlip dikker is dan de onderlip. Alle gelaatspieren functioneeren. Lucifer uitblazen gaat goed.

De tong wordt rechtuit gestoken, is ter weerszijden heuvelachtig, de zijranden zijn opvallend dun, weinig beslagen. Tongbewegingen zijn in alle richtingen mogelijk. Bij 't uitspreken van sommige letters heeft hij moeite. Als hij met ijver spreekt, contraheeren zich de rechter aangezichtspieren beter dan de linker. 't Slikken gaat uitstekend. Aan de kin, bovenlip, ooglid, masseteren, tong fibrillaire contracties, rechts sterker dan links.

Beide oogen zijn even groot; de pupillen zijn gelijk; oogspieren werken normaal.

De huid van het bovenlichaam biedt niets abnorms aan, op den rug zijn enkele steenpuistlitteekens. De panniculus adiposus is overal zeer sterk ontwikkeld, vooral de mammae.

Aan den hals is de rand van den cucullaris rechts duidelijker te zien, dan links. De sterno-cleido-mastoideus is rechts sterker dan links. De bewegingen van het hoofd geschieden geheel vrij.

Deltoideus is links atrophisch, rechts iets sterker, welving van de schouders is zeer gering. De supra- en infraspinatus zijn links minder ontwikkeld dan rechts; het rechter schouderblad staat wat meer af. Bij het naar achteren bewegen van de armen, gaan de schouderbladen van de wervelkolom af. De serratus anticus is haast niet te zien.

Biceps is rechts zeer gering, links iets beter; bij buiging van den voorarm is de biceps haast niet te voelen. De triceps is zwak, rechts sterker dan links.

De voorarmen zijn aan weerszijden even dik.

De linkerhand staat in abductie, vooral de vingers ten opzichte van de metacarpi. Links staat de duim ver van de hand (apenhand). Spatium interosseum I beiderzijds ingezonken. Sterke fibrillaire trekkingen aan de strekzijde der handen bij den duim.

De M. lumbo-dorsalis is vrij goed ontwikkeld. Er bestaat geen scoliosis.

Het onderzoek met den faradischen stroom leerde het volgende:

M.	biceps	rechts	$4^1/_2$	cM. rolafstand.
„	deltoideus	„	4	„ „
„	supinator longus		$5^1/_2$	„ „
„	flexor digitorum communis		5	„ „
„	extensor	„ „	$4^1/_2$	„ „

M. extensor carpi radialis $4\frac{1}{2}$ cM. rolafstand.

„ biceps links { 5 „ „ zwak.
{ 4 „ „ sterker.

„ deltoideus „ 3 „ „

Ter contróle werd een ander persoon (verpleegd wegens bronchiectasie) onderzocht:

Linker biceps flinke contractie bij 7 cM. rolafstand.

„ deltoideus „ „ „ 6 „ „

Den 2den December is patiënt op verzoek ontslagen.

Van de benedenste extremiteiten wordt in deze ziektegeschiedenis geen melding gemaakt, omdat deze geene afwijkingen van de norm vertoonden.

Is een dergelijk geval klinisch geheel verschillend van de typische gevallen van dystrophia muscularis, lang niet altijd is dit onderscheid zoo duidelijk. Er is geen enkel symptoom pathognomonisch voor het type Duchenne—Aran of voor dystrophie. Alle genoemde kenmerken kunnen ons voor de differentieel diagnose in den steek laten.

Letten wij b. v. op de localisatie, dan is het waar, dat bij dystrophie de kleine handspieren meest intact blijven, hoogstens zeer laat worden aangedaan, terwijl 't omgekeerde waar is voor de spinale atrophie Duchenne—Aran. Toch is dit geen constant verschil. Reeds Landouzy—Déjerine gaven voor hun myopathie aan, dat de spieren der handen konden aangetast worden en behalve in verscheidene van hun eigen gevallen is dit dan ook waargenomen in door anderen gepubliceerde gevallen van hetzelfde type. Maar ook waar 't gelaat vrij bleef, kan vroegtijdig atrophie der kleine handspieren optreden. Zoo waren in Fall XX van Friedreich,

dezelfde patiënt als uit de monographie van SCHULTZE (23), de spieren van den voorarm, thenar, hypothenar, interossei al spoedig atrophisch. PEKELHARING's lijder aan pseudohypertrophie had atrophie in thenar en hypothenar. MIDDLETON (31) vond in een geval van pseudohypertrophie o. a. ook atrophie der metacarpaalruimten en van den M. interosseus I ext. Zijn andere geval, waar geen herediteit bekend was, begon met zwakte in de beenen, zonder hypervolumen, de kuiten zijn dunner dan normaal. Spoedig werden ook de armen zwak. Zwakte en atrophie van de voorarmen, geringe atrophie van de thenar, sterke atrophie en zwakte in de deltoidei en opperarmspieren. Spieren van mond en tong zijn normaal. BÄUMLER (98) stelde op de XIII Wanderversammlung der Süd-west-deutschen Neurologen u. Ihrenärzte een patiënt met ERB's juveniele vorm voor, waarbij ook atrophie van den M. interosseus I. bestond. Ook ISRAËL (l. c.) vermeldt een geval van juveniele atrophie met rechter thenar en hypothenar zeer atrophisch, spatia interossea abnorm diep.

Fibrillaire trekkingen en ontaardingsreactie zijn evenmin beslissend voor spinale atrophie. Heeft ERB dikwijls gelijk, waar hij wijst op de trekkingen die vele nerveuze personen, vooral bij koude, wel eens hebben en op het groote verschil, dat er bestaat met de talrijke trillingen, die bij de spinale atrophie voortdurend optreden ook zonder eenigen invloed van buiten, toch zijn ongetwijfeld fibrillaire trekkingen waargenomen bij dystrophie.

Bij pseudohypertrophie zijn fibrillaire trekkingen waargenomen door GRIESINGER (99), WAGNER (100), LÜTZ (13), DEMME (101), ROSS (61), GÖTZ (62) bij 5 van zijn 10

patiënten. Wij vinden ze verder o. a. bij FRIEDREICH in zijn geval XI; bij LICHTHEIM (39); ZIMMERLIN (14) zelf heeft ze nooit gezien, maar één van zijn patiënten beweert ze wel eens bij zich zelf te hebben waargenomen; ook SCHULTZE (23) vermeldt fibrillaire trekkingen; de patiënten van WESTPHAL (45) lijden aan pseudohypertrophie en vertoonen de een sterk, de andere matig fibrillair trillen alleen in de tong, niet in andere spieren; eveneens zijn ze gevonden door OPPENHEIMER (97), HITZIG (24), in het eerste geval van HAMMER (102), door KOCH (103); de patiënt, die door ISRAËL in zijn dissertatie beschreven wordt, beweert vroeger in den linker masseter fibrillaire trekkingen gehad te hebben, maar ISRAËL heeft daar niets van gezien, wel treden van tijd tot tijd aan enkele spieren van het linkerbeen meer fasciculaire, clonische en zelfs tonische trekkingen op.

Ontaardingsreactie werd gevonden door ZIMMERLIN in enkele spieren bij één geval, hoewel ERB later beweerd heeft, dat dit geen echte O. R. geweest is. ERB zelf heeft haar echter geconstateerd bij den patiënt uit de monographie van SCHULTZE. Verder is O. R. waargenomen o. a. door ROTH (44), MARINA (104), LANDOUZY en DÉJERINE, PREISZ, VAN ROON (105), WIERSMA (106).

Zeer merkwaardig is in dit opzicht ook een geval, door PEL (107) medegedeeld. Klinisch zijn er verschillende vormen van dystrophie vereenigd: het lijden is op 19-jarigen leeftijd ontstaan na een val in een schip, pat. vertoont de typische facies myopathica, de voorarmen zijn dik, de deltoidei buikig, de infraspinati hypertrophisch, overigens zijn de schoudergordelspieren atrophisch. De Mm. interossei, lumbricales en hypothenar zijn intact, de kuitmusculatuur

is goed behouden. Daar staat tegenover, dat de thenar zeer atrophisch is, terwijl zoowel fibrillaire contracties als O. R. in atrophische spieren geconstateerd zijn.

Aan den anderen kant mist men een enkele maal bij spinale progressieve spieratrophie fibrillaire trekkingen en O. R. Soms mag misschien dit laatste op rekening geschoven worden van een onvolledig onderzoek, waar niet nauwkeurig spierbundel voor spierbundel is nagegaan, op welke fout o. a. Erb heeft opmerkzaam gemaakt; toch treft men dit nog wel aan, ook waar een zeer nauwkeurig onderzoek heeft plaats gehad. Zoo heeft Strümpell (108) een geval gepubliceerd, waar de sectie de voor spinale atrophie typische veranderingen der voorste hoorns had aangetoond; klinisch kwam daar dan ook mede overeen de localisatie in spieren van de hand en opperarm, bovendien werden nog de nekspieren atrophisch; ook de leeftijd van optreden, het 29ste jaar, wees daarop, terwijl de dood 11 jaar later volgde. Echter waren hier noch fibrillaire trekkingen, noch O. R. aanwezig. De moeder van patiënt had eveneens aan progressieve atrophie geleden.

Werd vroeger veel gewicht gehecht aan de aanwezigheid van hypertrophie, die slechts zou voorkomen bij myopathische spieratrophie, men is hiervan terug gekomen. Niet alleen bij spinale progressieve spieratrophie, ook bij andere aandoeningen, die zeker afhangen van een spinale oorzaak als b. v. poliomyelitis ant. acuta, is zoowel ware als valsche hypertrophie geconstateerd.

De tijd van ontstaan mag men wel als regel aannemen en toch zijn hierop de uitzonderingen niet zeldzaam. Zoo begon de ziekte bij Dyce Brown (109) op het 26ste jaar,

bij LICHTHEIM op het 27ste, in het 6de geval van GÖTZ op het 51ste jaar, bij den patiënt uit het Sanitätsbericht über die deutschen Heere etc. op het 36ste, bij SCHULTZE op het 27ste, bij ZADE (110) op het 34ste jaar. ERB deelt de ziektegeschiedenis mede van een patiënt bij wien de ziekte pas op het 34ste jaar begon, JOFFROY en ACHARD op het 55ste, ISRAEL op het 33ste, KOCH op het 35ste jaar.

Herediteit pleit wel meer voor dystrophie, maar het is geen absoluut vereischte daarvoor, terwijl hereditaire gevallen van zeker spinale atrophie bekend zijn.

Zelfs het optreden van bulbaire verschijnselen is niet beslissend. Hierop hoop ik echter later uitvoeriger terug te komen.

Wat de pathologische anatomie betreft, men heeft langen tijd gemeend, dat het spieronderzoek kon beslissen bij de differentieele diagnose, dat men bij dystrophie eenvoudige atrophie had zonder vermeerdering van kernen, bij den spinalen vorm degeneratieve atrophie met vermeerdering van kernen; vervolgens zouden slechts bij de dystrophie hypertrophische vezelen voorkomen. Nog KLEBS (86) is de meening toegedaan, dat er verschil in den bouw der spieren is, al naar gelang wij met centrale of periphere progressieve spieratrophie te maken hebben: bij den centralen vorm zouden wij hebben een eenvoudige versmalling der dwarsgestreepte musculatuur tot fijnste, draadachtige zaken met enkele, ver van elkaar staande kernen; bij de z. g. n. dystrophie daarentegen een combinatie van hypertrophische en atrophische toestanden in de spiersub-

stantie, waarbij nog de subsidiaire vetweefselvorming komt.

Bij beide soorten komen echter dezelfde veranderingen voor. Terwijl bij dystrophie lang niet altijd eenvoudige atrophie aanwezig is, maar alle mogelijke veranderingen der vezels kunnen voorkomen, gaan bij spinale atrophie de spieren dikwijls door eenvoudige atrophie te gronde. Evenmin zijn hypertrophische vezels of het deponeeren van vet karakteristiek voor dystrophie. Men mag zich dan ook nooit als steun voor de differentieel diagnose op het pathologisch-anatomisch onderzoek beroepen.

Ondanks de gelijke veranderingen in de spieren, ondanks de klinische overeenstemming in vele opzichten van de spinale progressieve spieratrophie en de dystrophia muscularis progressiva, moeten wij ze toch als 2 verschillende ziekten blijven beschouwen.

Al is er geen enkel symptoom, dat voor een der beide ziekten bewijzend is, toch kan men bijna steeds uit de wijze van optreden en het verdere verloop beslissen, waar een bepaald geval toe behoort.

Een overgaan van spinale atrophie tot dystrophie of omgekeerd komt niet voor, evenmin een tegelijkertijd voorkomen aan hetzelfde individu. Indien bij pseudohypertrophie zich atrophie voegt, zal dit of de meeste spieren zonder bepaalde localisatie treffen of wel volgens het schema, dat Erb voor zijn juveniele atrophie gaf, bijna nooit volgens het type Duchenne—Aran. Alleen bij Eulenburg (111) vinden wij hiervan een voorbeeld. Een 44 jarige vrouw klaagde sinds eenige jaren over zwakte in de benedenste extremiteiten en armen. De benedenste extremiteiten ver-

toonden het beeld van pseudohypertrophie; aan de bovenste daarentegen vond men vooral rechts: spatia interossea ingezonken, klauwhand, thenar en hypothenar zeer atrophisch. De voorarm is beter bewaard, voornamelijk aan de dorsaalzijde; opperarmspieren zijn matig atrophisch, maar de deltoideus is geheel verdwenen, evenals de spieren, die zich aan het tuberculum majus insereeren. De linkerarm is wel minder aangetast, maar wat de localisatie betreft, symmetrisch. 't Ruggemerg is niet onderzocht.

Bij de infantiele atrophie LANDOUZY—DÉJERINE schijnt het nog al eens voor te komen, dat de atrophie na het gelaat spoedig de kleine handspieren aantast, maar dan komt toch verder de localisatie overeen met het type ERB. Alleen het IV^de^ geval van FRIEDREICH maakt hierop misschien een uitzondering. Dit lijkt geheel op DUCHENNE—ARAN, wat de localisatie der atrophische spieren betreft; 't was begonnen op het 24^ste^ jaar; talrijke fibrillaire trekkingen; bovendien was de articulatie der spraak bemoeilijkt, eveneens het slikken. Nu waren bij dezen patiënt de bewegingen van den M. orbicularis oris en van de kinspieren onvolledig; het toespitsen van den mond slechts gedeeltelijk mogelijk, de onderlip hangt slap naar beneden. De overige aangezichtsspieren en de oogspieren waren zonder stoornis; 't kauwen was ongestoord. Post mortem werden geen veranderingen aan het centrale zenuwstelsel gevonden, wel aan de intramusculaire zenuwtakken.

HOMÉN (112) vermoedt van een geval, dat hij publiceert, dat het een combinatie is van progressieve spinale atrophie en van de humero-scapulaire dystrophia muscularis progressiva bij een 27-jarigen jongeling. De Mm. rhomboidei en

de spieren der fossa supraspinata, Mm. pectorales en cucullares zijn atrophisch, meer rechts dan links. Deltoideus dexter is in lichten graad atrophisch, triceps rechts sterk atrophisch, biceps goed behouden. Extensoren van den onderarm zijn sterk atrophisch; het meest nog de handmusculatuur, links minder dan rechts. Aan de benedenste extremiteit is niets bijzonders. Homén meent, dat wij hier te maken hebben met een combinatie, omdat b. v. in beide pectorales geen qualitatieve veranderingen van de electrische verschijnselen voorkwamen, die wel bestonden in andere spieren. Verder waren er spierstukjes geëxcideerd en onderzocht en men vond nu in sommige spieren de gewone veranderingen bij spinale progressieve spieratrophie, op andere plaatsen die van dystrophia muscularis. Wij hebben echter gezien, dat de pathologische anatomie bij beide processen zoo op elkaar gelijkt, dat wij ons er niet op kunnen beroepen voor de differentieel diagnose; hetzelfde is het geval met de reactie op den electrischen stroom en wij mogen dan ook dit geval niet voor een combinatie houden, maar voor spinale progressieve spieratrophie. Overigens was dit geval nog merkwaardig door de aetiologie: de progressieve atrophie had zich aangesloten aan een volkomen verlamming in het gebied van den rechter n. radialis, ontstaan na slapen met den arm onder het hoofd. Dit verklaart ook het erger aangedaan zijn van de spieren aan den rechterkant.

Kobler (113) deelt een geval mede, dat hij houdt voor een combinatie van 1° poliomyelitis ant. acuta, 2° juveniele spieratrophie, 3° ware hypertrophie (volgens Kobler een myopathie) aan de rechter benedenste extremiteiten, 4° een spinale ziekte, die spastische verschijnselen veroorzaakt.

Daargelaten nu de opvatting van juveniele atrophie als myopathie, zijn de argumenten om een combinatie van een spinale en een myopathische aandoening aan te nemen zeer zwak. Patiënt had in zijn jeugd een acute poliomyelitis anterior doorstaan, waardoor deltoideus, biceps en brachialis internus verlamd zijn. Cucullaris, latissimus dorsi, rhomboidei en spieren van het schouderblad zijn ook vermagerd, maar functioneeren goed en zijn voor den electrischen stroom gevoelig proportioneel aan hun massa. De pectoralis major atrophieert tijdens de behandeling. In vele spieren fibrillaire trekkingen. Nu is het waar, dat poliomyelitis niet, na jaren stationair te zijn geweest, weer begint en dat er waarschijnlijk een progressieve spieratrophie bijgekomen is. Noch de localisatie in den pectoralis major en de andere genoemde spieren, noch het niet optreden van O. R. stempelt dit daarom tot dystrophie. Evenmin volgt dat noodzakelijk uit ware hypertrophie in één extremiteit. Waar spastische verschijnselen op een spinaal proces wijzen, doen wij beter een amyotrophische lateraalsclerose aan te nemen, die zich gevoegd heeft bij een afgeloopen poliomyelitis anterior acuta, zoolang niet een autopsie ons van het tegendeel overtuigd heeft.

Geen enkel geval is er bekend, waar de bovenste extremiteiten het type Duchenne—Aran vertoonden, de benedenste pseudohypertrophie of een dergelijke combinatie en waar de autopsie het bestaan eener combinatie bewees, d. w. z. dat de atrophie der armen afhing van een atrophie der ganglioncellen in de voorste hoorns van het ruggemerg, dat daarentegen voor de atrophie of wel pseudohypertrophie der beenen geen veranderingen

in de correspondeerende gangliencellen werden gevonden.

Evenmin zijn er goed geöbserveerde voorbeelden, waar in dezelfde familie spinale atrophie en dystrophie voorkomt; wel wordt dikwijls medegedeeld dat het een of ander familielid aan progressieve atrophie heeft geleden; waar echter een eenigszins volledige beschrijving er bijgevoegd wordt, is dit steeds bij dystrophie de een of andere vorm van dystrophie en bij het type DUCHENNE—ARAN wederom hetzelfde type.

TOOTH (114) meent, dat CÉNAS en DOUILLET (115) hiervan een voorbeeld geven, wat de schrijvers, blijkens den titel van hun artikel, ook gemeend hebben. Het zijn 3 kinderen, waarvan 't oudste leed aan de myopathie van LANDOUZY—DÉJERINE. Daarop volgde een zusje, die dan geleden zou hebben aan spieratrophie, type DUCHENNE—ARAN: de atrophie begon in de thenar en spieren van de rechterhand, na een maand of 6 aan neuralgische pijn in den arm geleden te hebben. Zes jaar te voren had zij suppuratieve synoviitis aan den rechter wijsvinger gehad. Het derde, een broertje, vertoonde weer het type LANDOUZY—DÉJERINE, heeft ook fibrillaire trillingen gehad.

Tot mijn spijt moet ik mij eveneens ten opzichte van een artikel van DÄHNHARDT (116) met een paar referaten behelpen. HIGIER (84) deelt daarvan alleen mede, dat een jongen leed aan een myopathischen vorm der spieratrophie, terwijl een dochter van dezelfde moeder aan een neuropathischen vorm leed. Volgens BERNHARDT (11) zijn het gevallen van het type CHARCOT—MARIE—HOFFMANN, die als het ware tusschen dat type en den myopathischen vorm instaan: bij één der patiënten waren de opperarmen

wat volumineus, evenals de dijen, terwijl zijn zuster wier handspieren karakteristiek atrophisch zijn en die ook pijnen en fibrillaire trekkingen gehad heeft, een waggelenden gang en sterke musculatuur der billen en dijen vertoond heeft.

Zooveel blijkt wel uit de referaten, dat het geen klassieke voorbeelden van een neuropathische atrophie zijn en moet het bewijs van samengaan in dezelfde familie nog geleverd worden.

Dat er verschil bestaat zien wij verder ook, als wij letten op het voorkomen van complicaties bij spinale progressieve spieratrophie. Zuivere gevallen, waar ten slotte geen progressieve bulbairparalyse bijkomt, vormen de minderheid. Daarentegen heeft nog nooit een autopsie het bewijs geleverd van dystrophie door het intact zijn van het ruggemerg, maar waar veranderingen in de kernen der medulla oblongata tegelijkertijd aanwezig waren. Wel zijn een enkele maal bulbaire verschijnselen waargenomen.

Oppenheim (117) deelt een dergelijk geval mede: patiënt vertoont het klassieke beeld der juveniele atrophie; bovendien zijn de bewegingen van de tong onvolkomen, vooral de zijwaartsche bewegingen, eveneens het zachte verhemelte, terwijl ook de Mm. thyreo-arytaenoidei int. paretisch zijn. De pupillen reageeren goed, maar de bewegelijkheid der bulbi is verminderd, vooral de M. rectus externus is paretisch; bij geforceerde zijwaartsche bewegingen treedt nystagmus op. Terwijl gewoonlijk in rust geen nystagmus aanwezig is, treedt deze op, zoodra één oog gesloten wordt. Patiënt heeft nooit dubbel gezien. Het facialisgebied is vrij. Oppenheim is niet in de gelegenheid geweest door de autopsie iets naders omtrent den aard van het proces te leeren.

Evenmin is dit het geval bij WINKLER en VAN DER WEYDE (65): het lijden tastte bij een meisje in de prille jeugd de gelaatspieren aan, zoodat zich de typische facies myopathica ontwikkelde: op haar 20ste jaar, in 1883, werden ook de spieren van schoudergordel en tronk atrophisch; de benedenste extremiteiten waren, bij 't onderzoek in 1888, hypertrophisch geworden. Ook de afwezigheid van fibrillaire trillingen wijst op dystrophie. Daar staat tegenover, dat in een aantal spieren O. R. gevonden is, terwijl zich voor een paar jaar ophthalmoplegia superior progressiva ontwikkeld heeft, terwijl zij soms moeite heeft bij het slikken.

't Geval van SPERLING (118), dat wij overigens alle reden hebben tot dystrophie te rekenen, had lichte vooral horizontale nystagmus. 't Palatum molle functioneerde gebrekkig en was minder prikkelbaar.

REINHOLD (49) beschrijft een geval van dystrophie, waar ook de spieren van het gelaat en die uit het bulbaire gebied aangedaan waren.

Het optreden van bulbaire verschijnselen bewijst echter niets: men moet n. l. niet uit het oog verliezen, dat er gevallen bekend zijn, waar bij ophthalmoplegia externa of chronische bulbairparalyse post mortem geen afwijkingen in het centrale zenuwstelsel gevonden zijn; zoo b. v. EISENLOHR (119), OPPENHEIM (120), SHAW (121), SENATOR (122), HOPPE (123) DRESCHFELD (124)[1]).

[1]) Tijdens het afdrukken van mijn dissertatie kwam mij een artikel van JOLLY in de Berl. klin Wochenschr. 1895 n°. 1 onder de oogen, waaruit mij bleek, dat JOLLY zelf teruggekomen was van het denkbeeld, dat het op pag. 40 vermelde geval dystrophie zou zijn. Hij noemt dit daar myasthenia gravis pseudoparalytica en rekent daar ook de bovenaangehaalde gevallen toe.

Juist het boven aangehaalde geval van REINHOLD bewijst diezelfde mogelijkheid voor dystrophie: het onderzoek van het centrale zenuwstelsel leverde er een negatief resultaat op.

Zijn dus dystrophia muscularis en spinale progressieve atrophie, type DUCHENNE—ARAN 2 verschillende ziekten, niet minder is dit het geval met den derden vorm, met de „progressive neurotische Muskelatrophie" van HOFFMANN, waar, zooals wij in de inleiding gezegd hebben, degeneratieve veranderingen in de periphere zenuwen gevonden worden.

Reeds CHARCOT en MARIE hadden in de Revue de médecine van 1886 de aandacht gevestigd op „une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale, débutant par les jambes et atteignant plus tard les mains." Deze vorm zou gekarakteriseerd worden door: begin in de voeten en onderbeenen, spoedig ook in het benedenste derde deel der dij, waar de atrophie eensklaps ophoudt (atrophie en jarretière), eerst veel later atrophie in de bovenste extremiteiten en daar het eerst in de handen, daarna voorarmen; over 't algemeen langzame evolutie. De spieren aan den oorsprong der ledematen blijven intact of in ieder geval veel langer bewaard; intact blijven ook de spieren van tronk en aangezicht. Fibrillaire contracties zijn aanwezig in de spieren, bezig te atrophiëeren. Vasomotorische stoornissen zijn frequent. Geen verkortingen treden in de spieren op, zooals bij den infantielen vorm van LANDOUZY—DÉJERINE; wel kunnen er deformiteiten der gewrichten voorkomen. De gang is niet waggelend, zooals bij pseudohypertrophie, doch op andere wijze eigenaardig: door de zwakte der spieren aan de voorzijde van het onderbeen blijft de punt

der voet naar beneden hangen en zijn patiënten genoodzaakt het been bij het gaan hoog op te tillen. Hun gang is daardoor ook onzeker, zonder elasticiteit; zonder steun der handen kunnen zij niet lang stil blijven staan, maar trippelen voortdurend om in evenwicht te blijven.

De sensibiliteit is meestal intact, soms op verschillende wijzen gestoord. Dikwijls wordt over pijnen geklaagd. Veelvuldig treden pijnlijke krampen op.

Steeds kan ontaardingsreactie geconstateerd worden.

De ziekte begint meest in de jeugd; dikwijls komt zij voor bij broers en zusters, ook wel reeds in een vroeger geslacht.

Hoewel Charcot en Marie de mogelijkheid van een periphere multiple neuritis niet willen ontkennen, hielden zij toch hun gevallen voor myelopathische spieratrophie.

Schultze (125), wiens gevallen ongetwijfeld hiertoe behooren, was tot de conclusie gekomen, dat deze afhingen van een multiple laesie der periphere zenuwen.

Identisch met dezen vorm is ook „the peroneal type of progressive muscular atrophy", door Tooth (114) beschreven, die het voor een bijzonder type van de progressieve spinale spieratrophie hield.

Eerst Hoffmann (10) scheidde het daarvan af en gaf er den naam aan van „progressive neurotische Muskelatrophie." Hij wijst er nog op, dat de meening van Charcot—Marie, dat tronk, schouders en aangezicht vrij blijven, wel in vele gevallen waar is, maar lang niet constant; ten slotte kunnen alle spieren aangetast worden, echter vindt men nooit hypertrophie. Dit laatste is niet geheel juist; bij path. anat. onderzoek der spieren vindt men ongetwijfeld

hypertrophische vezels. Bovendien is wel tijdens het leven vermeerderd volumen waargenomen, o. a. vermeldt Friedreich van zijn Fall II der progressieve spieratrophie, dat tot dezen vorm behoort, dat de beenen, die eerst tot op het uiterste vermagerd waren, daarna weer dikker zijn geworden, bijna hypervolumineus door afzetting van vet in het perimysium. Ook Fall III, een broeder van II, had uitgebreide lipomatose aan de kuiten.

Van meer belang is de eigenaardige verhouding der spieren en zenuwen ten opzichte van den electrischen stroom, waar Hoffmann de aandacht op vestigt: zelfs die spieren, waaraan nog geen atrophie of verminderde functie te bespeuren valt, en de daarmede correspondeerende zenuwen vertoonen verminderde of geheel geen reactie op den electrischen stroom of wel ontaardingsreactie. Dikwijls wijst fibrillair trillen er dan reeds op, dat de spieren niet geheel normaal zijn.

Heel veel is omtrent de pathologische anatomie van deze neurotische atrophie nog niet bekend. De veranderingen in de spieren zijn dezelfde als bij de twee andere soorten.

Wat het zenuwstelsel betreft, Hoffmann kon in 1889 nog maar over 2 sectie-verslagen uit de literatuur beschikken, een van Virchow (126) en een van Friedreich (4, Fall II). Virchow vond grijze degeneratie in de achterstrengen, voornamelijk der Goll'sche strengen, degeneratie der periphere zenuwen, vettige en parenchymateuze degeneratie der spieren.

Friedreich vond een chronische interstitieele neuritis in de motorische zenuwen, die van de peripherie naar het centrum toe in intensiteit afnam, maar tot de ruggemergs-

wortels reikte; in mindere mate ziek zijn der achterste sacraal- en lumbaalwortels; grijze degeneratie der GOLL'sche strengen; in de spieren eenvoudige atrophie der vezels, parenchymateuze troebeling en degeneratie, interstitieele woekeringsprocessen en lipomatose.

Deze beide obducties zijn van te ouden datum om vast te mogen vertrouwen op integriteit der gangliencellen in de voorste hoorns. Later zijn nog de uitkomsten van het pathologisch-anatomisch onderzoek van 2 gevallen gepubliceerd door DUBREUILH (127): de veranderingen in de zenuwen zijn het sterkst aan de peripherie, nemen naar het ruggemerg toe af en houden eerst op in de voorste wortels van hals- en lendenaanzwelling. Men vindt als veranderingen in de zenuwen: dunne atrophische vezels, andere gesegmenteerd, terwijl het merg uiteenvalt; eindelijk eenige, welke in het stadium van regeneratie schijnen te zijn. De spierveranderingen zijn: 1^0 eenvoudig atrophische vezels, waar de dwarsstreping behouden is met kernwoekering, 2^0 andere waar de dwarsstreping verdwenen is en de spiersubstantie gegranuleerd, met belangrijke kernvermeerdering; 3^0 geheel gedegenereerde vezelen; 4^0 hypertrophische vezels van onregelmatigen vorm. De grijze ruggemergsubstantie is geheel normaal. Men vindt lichte vermeerdering der glia der GOLL'sche strengen, welke in het benedenste deel van het dorsaalmerg de geheele achterstrengen inneemt. 't Is geen ware sclerose, zenuwvezelen zijn niet verminderd, sterke verkleuring der pyramidenzijstrengbanen.

MARINESCO (128) vond sclerose der achterstrengen, benevens degeneratie en interstitieele neuritis in de periphere zenuwen.

HOFFMANN zoekt zijn kracht bij het verdedigen zijner

neurotische theorie dan ook voornamelijk in redeneeren: vooral lood, kwikzilver, alcohol, dus toxische stoffen roepen veranderingen in de zenuwen te voorschijn, die eerst alleen tot verdwijnen van de mergscheede leiden en dan ook met geringe motiliteitsstoornissen gepaard gaan; pas later, wanneer ook de ascylinder in zijn continuiteit aangetast wordt, komt het tot functiestoornissen. In dat eerste stadium zal het verdwenen zijn van de mergscheede wel oorzaak zijn, dat een electrische prikkel geen contractie meer in de spier opwekt. Deze toestand nu, behouden blijven van de willekeurige functie in spieren, die electrisch niet meer tot contractie te brengen zijn, wordt ook aangetroffen in Hoffmann's ziektebeeld.

Ook uit de ontwikkelingsgeschiedenis put hij zijn argumenten: de ontwikkelingsgeschiedenis [1]) leert, dat de graad van ontwikkeling der zenuwvezels evenredig is aan den afstand van de wortels, dus hoe dichter bij de wortels, hoe verder ontwikkeld. Hoffmann keert dit nu om en zegt: de graad van ziekte is omgekeerd evenredig aan den afstand van de wortels, of hoe verder van de wortels, hoe eerder de zenuw gaat degenereeren. In zijn en daarmede overeenkomende gevallen ziet men steeds, hoe verder van het centrum, hoe erger de laesie: de prikkelbaarheid voor den electrischen stroom neemt in de zenuwen toe, hoe meer men het centrum nadert.

Overigens wil Hoffmann met zijn naam „neurotische Atrophie" niet gezegd hebben, dat het lijden zijn primair ontstaan heeft in een ziekte der periphere zenuwen. Hij

[1]) Vignal, Arch. de phys. 1883, p. 513 et 536.

acht het zelfs waarschijnlijk, dat de primaire zitplaats gezocht moet worden in het centraalorgaan, in de grijze substantie van het ruggemerg; voor deze centrale natuur zou pleiten de herediteit, het stilstaan van de ziekte aan het een of ander deel van het lichaam voor tientallen van jaren, terwijl het daarop, zonder bekende oorzaak, weer juist op dezelfde wijze verder gaat. In tegenstelling daarmede is een chronische multiple neuritis nooit op die wijze hereditair of bij meerdere familieleden voorkomend, voert bij uitzondering tot horrelvoet, brengt de geheele tot één zenuwtak behoorende spier tot atrophie of ten minste nooit alleen de distale helft en wordt meestal stationair; het lijden begint niet na een reeks van jaren, waar het is blijven staan met geheel hetzelfde karakter, het kwaadaardige karakter ontbreekt. Vooralsnog moeten wij echter in de zenuwen zoeken naar veranderingen, welke van degeneratieven aard zijn, zooals bij toxische verlamming.

Dezen neurotischen vorm wil hij als tusschenvorm beschouwd hebben tusschen den spinalen en den musculairen vorm van progressieve spieratrophie. Later (129) heeft hij de voorkeur gegeven aan den naam „progressive neurale Muskelatrophie."

Bernhardt (11) is het geheel met Hoffmann eens. Hij meent evenwel, dat aan het ruggemerg zeker een rol moet toegedacht worden en prefereert daarom den naam „spinal-neuritische Fom der progressiven Muskelatrophie."

Raymond (130) gelooft, dat wij hier een overgang hebben tusschen myopathische en spinale spieratrophie.

Daarentegen houdt Sachs (131) voorloopig het type Duchenne—Aran en het type in questie voor het arm- en

het beentype van dezelfde ziekte, ten minste nauw verbonden. Een definitief oordeel wil hij nog niet uitspreken voor meerdere sectie-verslagen gepubliceerd zijn.

Eveneens vindt FERRIER (85) het „peroneal type" primair een hereditaire myelopathie, bij gelegenheid gecompliceerd door neuritische veranderingen, waarschijnlijk van secundair karakter.

Het verstandigst doen wij hierin, wanneer wij ons vooralsnog onthouden van een definitief oordeel omtrent den aard der ziekte. Zeker is wel, dat het een neuropathische aandoening is. Waar hierbij de pathologische anatomie der ziekte niet nauwkeurig bekend is, doen wij het best er den naam aan te geven neurotische atrophie, type CHARCOT—MARIE—HOFFMANN, welke naam niets praejudicieert omtrent de eigenlijke zitplaats.

De argumenten, die wij lieten gelden om het onderscheid tusschen de spinale atrophie en dystrophie te betoogen, zijn hier van mindere kracht, door den betrekkelijk korten tijd, waarop men het type CHARCOT—MARIE—HOFFMANN kent. Klinisch is evenwel het verschil zoo groot, dat wij reeds daarom dit type als een aparte ziekte moeten beschouwen. Door den jeugdigen leeftijd, waarop 't lijden begint, door 't veelal hereditair karakter hebben wij overeenkomst met dystrophie; door het begin in handen en voeten, fibrillaire trekkingen en O. R. met het type DUCHENNE—ARAN; maar in de eerste plaats treden bij de neurotische atrophie hevige pijnen en crampi meer op den voorgrond, die bij de andere tot de uitzonderingen behooren; in de tweede plaats, en daar moet de grootste waarde aan gehecht, kunnen wij bij de neurotische atrophie

reeds geen contractie meer opwekken door middel van den electrischen stroom in spieren, die nog normaal functioneeren en geen spoor van atrophie vertoonen: dit laatste is iets, wat noch bij dystrophie, noch bij spinale atrophie voorkomt.

Vatten wij nu in het kort onze beschouwingen samen, dan komen wij tot de conclusie, dat progressieve spieratrophie, d. w. z. een langzamerhand verloren gaan der spiersubstantie, door verschillende omstandigheden kan veroorzaakt worden. Steeds is echter de oorzaak der atrophie een aandoening van het zenuwstelsel. In de eerste plaats kan nu een verdwijnen der gangliencellen in de voorste hoorns van het ruggemerg hiertoe aanleiding geven. Men heeft daaraan den naam gegeven van „spinale progressieve spieratrophie", type DUCHENNE—ARAN.

Een tweede oorzaak is gelegen in een aandoening der trophische centra, zonder dat deze zich in anatomische laesies uit. Het verloop van de ziekte is dan geheel verschillend van de vorige en men noemt haar ter onderscheiding daarvan „dystrophia muscularis progressiva." Wij krijgen dan iets dergelijks als de spieratrophie bij gewrichtslijden, waar ook het centrale en periphere zenuwstelsel intact wordt gevonden, en die toch als neuropathische atrophie te beschouwen is [1]); zooals wij nu en dan ook waarnemen in de atrophiën bij cerebrale hemiplegiën,

[1]) o. a. VALTET, thèse inaug., Paris 1877.
CHARCOT, Progrès médic. 1893 T. XVII, nº. 13.

die te spoedig optreden om als inactiviteitsatrophie verklaard te kunnen worden, waar ook het eenzijdig optreden tegen pleit. [1])

Of wij te doen hebben met een zuiver functioneele aandoening der trophische centra is onzeker; indien dit het geval is, hebben wij een analogon van de atrophiën, die bij hysterie zijn waargenomen. [2]) Bij deze laatste zouden dan ook geen fibrillaire trekkingen worden geöbserveerd, en zou de reactie op den electrischen stroom verminderd zijn evenredig met den graad van de atrophie, maar geen ontaardingsreactie. Er is echter een groot verschil tusschen beide. Kan bij hysterie de atrophie soms in vrij korten tijd een vrij aanzienlijken graad bereiken, evenzoo kan zij zich in korten tijd weer tot een normaal volumen der spieren herstellen. Dit nu is juist niet het geval bij dystrophie. Omtrent één punt zijn wel alle schrijvers het eens en dat is het hopelooze van iedere therapie. DUCHENNE meent in verscheidene gevallen verbetering door behandeling met den electrischen stroom verkregen te hebben; zijn gevallen dateeren echter uit een tijd, dat nog zeer verschillende ziekten onder de diagnose progressieve spieratrophie werden bijeengebracht. In lateren tijd vindt men wel tijdelijke verbetering door den electrischen stroom; LINDNER deelde in de Gesellschaft der Charité-Aerzte zu Berlin (132) mede, dat hij eens voorbijgaand goed gevolg heeft gezien bij pseudohypertrophie van zenuwrekking; blijvende gene-

---

[1]) o. a. BABINSKI, Société de biologie, séance du 20 févr. 1886.
STEINER, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. III, 1893.

[2]) BABINSKI in CHARCOT, Leçons sur les maladies du syst. nerv. III, 1887, p. 476.

zingen laten echter nog op zich wachten. Coley (133) is eigenlijk de eenige, die in eene familie 2 jongens en 3 meisjes met het typische beeld van pseudohypertrophie observeerde, en waar de jongens, die 6 jaar geleden nog maar met moeite de trap op konden met behulp hunner handen, later weer zoover hersteld waren, dat zij een flinke hoogte konden springen en football spelen.

Het kan zijn, dat sommige gevallen eenvoudig op een functioneele aandoening berusten; de verschillende laesies, die dikwijls op verschillende plaatsen van het ruggemerg zijn gevonden, wijzen er echter op, dat een dieper gaande stoornis in het spel is. Met onze tegenwoordige hulpmiddelen is het nog niet gelukt dan anatomisch den aard van deze verandering en haar juist aangrijpingspunt te vinden.

Men heeft gewezen op de weinige kennis, die men nog bezit van de uiteinden der zenuwen in de spieren, en de mogelijkheid geventileerd, dat hier de primaire zitplaats zoude zijn. Ik geloof het niet: 1° de boven medegedeelde gevallen van Pekelharing, Frohmaier, Singer hadden veranderingen in het ruggemerg getoond; indien nu de zenuwuiteinden primair aangetast geweest waren, zou men verwachten, dat ook de periphere zenuwen veranderingen vertoonden, maar deze zijn daar intact. 2° De neurotische atrophie Charcot-Marie-Hoffmann vertoont steeds laesies aan het periphere gedeelte der zenuwen, en toch is het ziekteverloop geheel anders dan bij dystrophie. Zelfs indien men veranderingen aan de eindplaten vindt, wat werkelijk aan Babes en Marinesco (134) gelukt is bij pseudohypertrophie, bewijst dit nog niets voor het primaire daarvan.

Dezelfde schrijvers vonden die ook bij CHARCOT's amyotrophische lateraalsclerose.

Het sterk uitgesproken hereditair en familiair karakter maakt een samenhang waarschijnlijk met een aangeboren gering weerstandsvermogen der trophische centra.

Ten slotte kan misschien een aandoening der periphere zenuwen tot progressieve atrophie der spieren voeren, in welk geval de ziekte verloopt onder het beeld CHARCOT-MARIE-HOFFMANN, waarvan het nog onzeker is in hoeverre het ruggemerg in de aandoening betrokken is.

Al voeren alle drie tot progressieve spieratrophie, men moet ze als 3 verschillende ziekten beschouwen: nooit gaat de eene in de andere over, reeds van den aanvang af is beslist of men te doen heeft met spinale atrophie, type DUCHENNE—ARAN, met dystrophia muscularis progressiva, of met neurotische atrophie, type CHARCOT-MARIE-HOFFMANN.

Het verloop der dystrophia muscularis progressiva kan geringe verschillen opleveren, het blijft echter bij een verschil in intensiteit der aandoening, een verschil in leeftijd van optreden, of van aanvankelijke localisatie.

LITERATUUR.

1. Aran, Archives génér. de médec., sept. et oct. 1850.
2. Cruveilhier, Arch. gén. de médec., mai 1853; ibid. janv. 1856.
3. Duchenne, *a.* Acad. de médec. 21 mai 1849; Union médicale 1852; Bulletin thérapeutique 1853;
   b. De l'électrisation localisée etc., Paris 1861.
4. Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie, Berlin 1873.
5. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten 1876, Bd. II, p. 525.
6. Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux, 1877, T. II, p. 192.
7. Erb, Deutsches Arch. f. klin. Medicin, Bd. XXXIV, 1884.
8. Landouzy et Déjerine, Comptes rendus de l'acad. des sciences, 1884, p. 531; Revue de médecine V, 1885, févr. et avril; ibid. VI, 1886, décembre.
9. Charcot et Marie, Revue de médecine VI, 1886, p. 97.
10. Hoffmann, Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. Bd. XX, 1889, p. 660.
11. Bernhardt, Virchow's Archiv, Bd. 133, 1893, p. 259.
12. Moebius, Ueber die hereditären Nervenkrankheiten, Volkmann's Samml. klin. Vortr. n°. 171, 1879.
13. Lütz, Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. II. 1867.

14. Zimmerlin, Zeitschr. f. klin. Medicin Bd. VII, 1884, p. 15.
15 Marie et Guinon, Revue de méd. V, oct. 1885.
16. Westphal, Charité-annalen XI, 1886.
17. Trembur, Inaug. Dissert., Berlin, 1893.
18. Pekelharing, Virchow's Archiv, Bd. 89, 1882, p. 228.
19. Preisz, Arch. f. Psych. u. Nervenkr. Bd. XX, 1889, p. 418.
20. Joffroy et Achard, Arch. de méd. expér. et d'anat. path. I, 1889, p. 575.
21. Oppenheim u. Siemerling, Centralbl. f. die med. Wissensch. 1889, n°. 39 en 40.
22. Martini, Centralbl. f. die med. Wissensch. 1871, n°. 41.
23. Schultze, Ueber den met Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund etc., 1886.
24. Hitzig, Berlin. klin. Wochenschr. 1888, n°. 25.
25. Singer, Zeitschr. f. Heilkunde 1887, p. 229.
26. Buss, Berlin. klin. Wochenschr. 1887, n°. 4.
27. Münzer, Zeitschr. f. klin. Med. Bd. XXII, 1893, p. 564.
28. Eulenburg, von Ziemssen's Handbuch der spec. Path. u. Ther. Bd. XII, 1875, p. 149.
29. Günther, Inaug. Diss., Berlin 1884.
30. Limbeck, Zeitschr. f. Heilkunde IX, 1888.
31. Middleton, Glasgow med. Journal, Aug. 1884.
32. Eichhorst, Berl. klin. Wochenschrift 1873, n°. 42 en 43.
33. Israel, Inaug. Dissert, Freiburg i. B. 1891.
34. Meryon, Medico-chirurgical transactions XXXV, 1852 p. 73.
35. Oppenheimer, Habilitationsschrift, Heidelberg 1855.
36. Eulenburg u. Cohnheim, Verhandl. der Berl. medic. Gesellsch. 1866, II. p. 191.

37. Charcot, Arch. de physiologie 1871—'72, p. 228.
38. Brieger, Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. XXII 1878, p. 200.
39. Lichtheim, Arch. f. Psychiatrie und Nervenkr. Bd. VIII, 1878, p. 522.
40. Schultze, Virchow's Archiv. Bd. 75, 1879, p. 475.
41. Cornil et Brault, L' union médicale XXX, 1880, p. 606.
42. Berger, Arch. f. Psych. u. Nervenkr. Bd. XIV, 1883, p. 625.
43. Ross, Brit. med. Journal 1883, I, p. 200.
44. Roth, Internat. med. congres te Kopenhagen, 1884.
45. Westphal, Charité-annalen XII, 1887, p. 447.
46. Eisenlohr, 62 Versamml. deutscher Naturforscher u. Aertze in Heidelberg 1889, Tageblatt p. 523.
47. Babes, Arch. roum. de méd. et de chir. 1889, T. II. Refer. in Centralbl. f. d. med. Wissensch. 1889, n°. 24.
48. Blocq et Marinesco, Arch. de neurologie XXV, 1893. Ref. in Centralbl. f. d. med. Wissensch. 1894, n°. 3.
49. Reinhold, Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde IV, 1893, p. 189.
50. Jolly, Berl. klin. Wochensch. 1891, p. 659.
51. Kesteven, Journal of mental science, vol. 16, 1871.
52. Drummond, Lancet 1881, II, p. 660.
53. Bramwell, Diseases of the spinal cord, 1882, p. 201.
54. Huguenin, Correspondenzblatt f. Schweizer Aerzte, 1883 p. 303.
55. Sanitätsbericht über die deutschen Heere im Kriege gegen Frankreich 1870—'71, VII. B. Erkrankungen des Nervensystems, 1885, p. 214.

56. Dreschfeld, Brain IX, 1887, p. 192.
57. Gombault, Arch. de méd. exp. et d'anat. path. I, 1889, p. 633.
58. Clarke a. Gowers, Medico-chirurg. transactions, vol. LVII, 1874, p. 247.
59. Gowers, Lancet, July 1879.
60. Pick, Arch. f. Psych. u. Nervenkr. Bd. VI, 1876, p. 628.
61. Ross, A treatise on the diseases of the nerv. system, London 1881, II. p. 204.
62. Götz, Inaugur. Dissert., Würzburg 1879.
63. Erb u. Schultze, Arch. f. Psych. u. Nervenkr. Bd. IX, 1879.
64. Schultze, Virchow's Archiv, Bd. 91, 1882, p. 192.
65. Winkler en van der Weyde, Weekblad van het Nederlandsch tijdschrift v. Geneeskunde 1889, I, n°. 3.
66. Kahler, Zeitschr. f. Heilkunde V, 1884, p. 209.
67. Frohmaier, Deutsche medic. Wochenschr., 1886 n°. 23 en 24.
68. Heubner, Ein paradoxer Fall infantiler progress. Muskelatrophie, Wagner-Festschrift, Leipzig 1887.
69. Schultz, 62 Versamml. deutscher Naturforsch. u. Aerzte in Heidelberg 1889; Tageblatt p. 414.
70. Reynolds, Brain IX, Jan. 1887.
71. Friedländer u. Krause, Fortschritte d. Medicin, Dec. 1886.
72. Dreschfeld, Journal of anat. and physiol. 1880, XIV, p. 424.
73. Hayem et Gilbert, Arch. de Physiol. 1884 p. 30.
74. Dudley, Brain IX, p. 87.

75. Oudin, Revue mensuelle, 1878.
76. Griegoriew, Zeitschr. f. Heilkunde XV, 1894.
77. Hammond, Diseases of the nervous system.
78. Ord, Medico-chirurg. transactions, vol. LVII, 1874.
79. Schüppel, Archiv d. Heilkunde. VI, 1865.
80. Schneevogt, Nederlandsch Lancet, Sept. en Oct. 1854.
81. W. Müller, Beiträge zur Pathologischen-Anatomie und Physiologie des menschlichen Rückenmarks, Festschrift, Leipzig 1871.
82. Erb, Arch. f. Psych. u. Nervenkr. XX, 1889, p. 573.
id., Volkmann's Samml. klin. Vorträge, N. F. nº. 2, 1890.
id., Deutsch Zeitsch. f. Nervenheilk. I, 1891. Heft 1, 2, 3, 4.
83. Vulpian, Maladies du syst. nerveux, 1886, t. II.
84. Higier, Deutsche medicin. Wochenschrift 1893, nº. 37.
85. Ferrier, Brit. med. Journal, 1893, vol. II. p. 720.
86. Klebs, Correspondenz-Blatt f. Schweizer Aerzte, XXI, 1891, p. 143.
87. Lesage, Revue de médecine VIII. 1888.
88. Duchenne, Arch. gén. de méd. 1868.
89. Hoffmann, Inaug. Dissert., Berlin, 1867.
90. Roquette, Inaug. Dissert., Berlin, 1868.
91. Prautois et Etienne, Revue de médec. XIII, 1893, p. 635.
92. Souques, Progrès médical T. XIX, 1894, p. 289.
93. Marie et Onanof, Mercredi médic., 1891, nº. 8.
94. Dujardin—Beaumetz, L'union médicale, XXX, 1880.
95. Sacaze, Arch. de neurologie, mai 1893.
96. Lloyd, Journal of nervous a. ment. disease 1884, p. 627.

97. Oppenheimer, Inaug. Dissert., Mannheim 1888.
98. Bäumler, Arch. f. Psych. u. Nervenkr. XX. 1889, p. 578.
99. Griesinger, Archiv. d. Heilkunde VI, 1865.
100. Wagner, Berl. klin. Wochenschr. 1866 n°. 18.
101. Demme, 15tes Jahresbericht des Kinderspitales zu Bern, 1877.
102. Hammer, Inaug. Dissert., Jena 1890.
103. Koch, Charité-annalen XVII, 1892. p. 452.
104. Marina, Lo sperimentale, 1885.
105. Van Roon, Over chron. en progress. atrophie van spieren, Proefschrift, Utrecht 1889, p. 182.
106. Wiersma, Weekbl. v. h. Nederl. Tijdschr. v. Geneeskunde 1892, II, n°. 22.
107. Pel, Weekbl. v. h. Nederl. Tijdschr. v. Geneeskunde 1893, I, n°. 11, p. 353,
108. Strümpell, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1893, III, Heft 6.
109. Dyce Brown, Edinb. medic. Journal, Juni 1870.
110. Zade, Inaugur. Dissert., Würzburg, 1886.
111. Eulenburg, Virchow's Archiv, Bd. 49, 1870.
112. Homén, Neurol. Centralbl. 1892, n°. 22; ref. Virchow's Jahresbericht 1892 p. 330.
113. Kobler, Wiener med. Wochenschr., 1889 n°. 18 sqq.
114. Tooth, Brain X, 1888.
115. Cénas et Douillet, La Loire médicale, 1885, n°. 7 en 8.
116. Dähnhardt, Neurolog. Centralbl. 1890, p. 675.
117. Oppenheim, Charité-annalen XIII, 1888, p. 384.
118. Sperling, Arch. f. Psych. u. Nervenkr. XXIII, 1892, p. 279.

119. Eisenlohr, Neurol. Centralbl. 1887, n°. 15.
120. Oppenheim, Berl. klin. Wochenschr. 1888, n°. 16.
121. Shaw, Brain XIII, 1890.
122. Senator, Neurol. Centralbl. 1892, p. 168.
123. Hoppe, Berl. klin. Wochenschr. 1892, p. 332.
124. Dreschfeld, Brit. med. Journal, 1893, p. 176.
125. Schultze, Berl. klin. Wochenschr. 1884. n°. 41.
126. Virchow, Virchow's Archiv, Bd. 8, 1855 p. 537.
127. Dubreuilh, Revue de médecine X, juin 1890.
128. Marinesco, Progrès médical, XX, 1894, p. 62.
129. Hoffmann, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. I. 1891.
130. Raymond, Maladies du syst. nerveux (Atrophies musc. et maladies amyotrophiques).
131. Sachs, Brain XII, 1890.
132. Lindner, Berl. klin. Wochenschr. 1891, p. 659.
133. Coley, Brit. med. Journal 1893, p. 727.
134. Babes et Marinesco, Comptes rendus de l'académie des sciences 1889, séance 7 oct.

STELLINGEN.

STELLINGEN.

I.

Ondanks gelijke spierveranderingen en somtijds groote klinische overeenkomst moet men dystrophia muscularis progressiva en de spinale progressieve spieratrophie, type Duchenne—Aran, als 2 verschillende ziekten beschouwen.

II.

De neurotische atrophie, type Charcot—Marie—Hoffman, is geen middenvorm tusschen spinale en myopathische spieratrophie.

III.

Ten onrechte beschouwt Jolly de gevallen van chronische bulbairparalyse, waar post mortem geen veranderingen in het zenuwstelsel gevonden zijn, als myasthenia gravis pseudoparalytica.

IV.

Bij enuresis verzuime men niet de neuskeelholte te onderzoeken.

V.

Subcutane aetherinjecties verrichte men nooit aan de extremiteiten.

VI.

Indien een pasgeboren kind ondanks gunstige voedingsomstandigheden in gewicht afneemt, moet aan hereditaire syphilis gedacht worden.

VII.

Totale occlusie van het, bij „Darmausschaltung", buiten de circulatie gebrachte darmstuk is een ongeoorloofde operatie.

VIII.

Als middel tegen de collaps na hevig bloedverlies komen clysmata van een, op lichaamstemperatuur gebrachte, physiologische keukenzoutoplossing in aanmerking.

IX.

Injecties van cocaine bij tandheelkundige operaties zijn af te keuren.

X.

Bij sectio caesarea wegens absolute indicatie snijde men de beide tubae Fallopiae, na dubbele onderbinding, door.

XI.

Bij hardnekkige, tot één plaats beperkte, pruritus vulvae mag de excisie van het jeukende gedeelte slechts beproefd worden, zoo geen algemeene oorzaak voor de jeuk gevonden wordt.

XII.

De meening van OLSHAUSEN, dat compressie van de thorax bij het glijden door de vulva tijdens den partus en het daarna plotseling opgeheven zijn van dien druk werken als kunstmatige ademhaling, is onjuist.

XIII.

Als begunstigend moment voor het tot stand komen van het urinezuur infarct bij neonati komt in de eerste

plaats in aanmerking een sterke concentratie der urine ten gevolge van te geringe vloeistoftoevoer.

XIV.

Voor men bij glaucoma overgaat tot iridectomie, neme men een proef met het indruppelen van eserine.

XV.

Huwelijken tusschen bloedverwanten hebben geen nadeeligen invloed op het nageslacht.

XVI.

Ontsmetting na roodvonk en pokken, vóór het desquamatiestadium geheel is afgeloopen, levert geen voldoenden waarborg tegen verdere verspreiding.

XVII.

De medicus behoort zooveel mogelijk te bevorderen, dat ieder kind voor de eerste maal gevaccineerd wordt reeds in de eerste levensjaren.

BOEKDRUKKERIJ VAN P. W. M. TRAP, TE LEIDEN.